

Министерство здравоохранения Российской Федерации

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Уральский государственный медицинский университет»

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения
Свердловской области
«Свердловская областная клиническая больница №1»



Э.М. Идов

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ В КАРДИОХИРУРГИИ

Монография

Екатеринбург
Издательство УГМУ
2018

УДК 616.127-005.8-089:616.131
ББК 54.573.650
И297

*Печатается по решению Центрального методического совета
ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России
(протокол № 8 от 04.05.2018)*

*Ответственный редактор
д-р мед. наук, проф. Э.М. Идов*

*Рецензенты:
д-р мед. наук, проф. А.П. Медведев
д-р мед. наук, проф. О.П. Лукин*

Идов, Э.М.

И297 Легочная гипертензия в кардиохирургии [Текст] : монография / Э. М. Идов. — Екатеринбург : Изд-во УГМУ, 2018. — с. 200.

ISBN 978-5-89895-855-8

Настоящая монография представляет на современном уровне освещение основных проблем диагностики и лечения самого грозного осложнения врожденных пороков сердца, приобретенных пороков левых отделов сердца, постэмболической болезни легких — вторичной легочной гипертензии и связанных с ней нарушений внутрисердечной гемодинамики. Учитывая специфику обследования и ведения больного с легочной гипертензией на всех этапах обследования и лечения, особое внимание в ней уделено особенностям формирования легочной гипертензии при пороках сердца с повышенным и пониженным легочным кровотоком, основным принципам и методам диагностики, клиники, общим аспектам хирургического лечения больных с легочной гипертензией.

Монография предназначена для врачей сердечно-сосудистых хирургов, кардиоанестезиологов, кардиологов, терапевтов, педиатров, врачей общей практики, студентов 5, 6 курса, осваивающих основные образовательные программы высшего профессионального образования специальности 060101.65 — «Лечебное дело». В ней представлены базовые знания к практическим занятиям по сердечно-сосудистой хирургии (модулю 1) дисциплины «Хирургические болезни». Пособие предназначено также для ординаторов и студентов, изучающих сердечно-сосудистую хирургию как дисциплину выбора вариантной части учебных планов.

УДК 616.127-005.8-089:616.131
ББК 54.573.650

ISBN 978-5-89895-855-8

©Идов Э.М., 2018
© ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК ПРИНЯТЫХ СОКРАЩЕНИЙ	5
Глава 1. НЕКОТОРЫЕ АНАТОМИЧЕСКИЕ И ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ СВЕДЕНИЯ О СОСУДАХ МАЛОГО КРУГА, ЛЕГОЧНОМ КРОВООБРАЩЕНИИ И ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ	7
Глава 2. ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА	16
2.1. Классификации врожденных пороков сердца, ассоциированных с легочной артериальной гипертензией	16
2.2. Особенности нарушения внутрисердечной гемодинамики и патогенез развития легочной гипертензии при врожденных пороках сердца с увеличенным легочным кровотоком.....	20
2.3. Диагностика и клиническое течение легочной артериальной гипертензии у больных с врожденным пороком сердца.....	36
2.4. Хирургическое и медикаментозное лечение больных с врожденным пороком сердца и легочной гипертензией.....	53
Глава 3. ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ПРИОБРЕТЕННЫМИ ПОРОКАМИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА	70
3.1. Патогенез формирования «активной» ЛГ при патологии левых камер сердца	72
3.2. Пороки митрального клапана	77
3.2.1. Стеноз митрального клапана, митральный порок с преобладанием стеноза.....	77
Формирование легочной гипертензии и нарушение гемодинамики	78
Клиника и диагностика	81
3.2.2. Недостаточность митрального клапана	89
Изменения гемодинамики и развитие легочной гипертензии	91
Клиника и диагностика	95
3.2.3. Хирургическое лечение митральных пороков.....	98

3.3. Пороки аортального клапана	105
3.3.1. Аортальный стеноз, аортальный порок с преобладанием стеноза, изменения гемодинамики и развитие легочной гипертензии	106
3.3.2. Аортальная недостаточность, изменения гемодинамики и развитие легочной гипертензии ...	108
Клиника и диагностика	110
3.3.3. Хирургическая коррекция аортальных пороков	114
3.3.4. Терапевтические аспекты лечения легочной гипертензии при патологии левых отделов сердца ..	120
 Глава 4. ПОСТТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ.....	122
4.1. Общие сведения об острой и хронической тромбоэмболической болезни	122
4.2. Патогенез посттромбоэмболической легочной гипертензии и диагностика	129
4.3. Методы консервативного и хирургического лечения	150
4.4. Профилактика повторных тромбоэмболий.....	170
 Глава 5. ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У БЕРЕМЕННЫХ С ПОРОКАМИ СЕРДЦА.....	175
5.1. Тактика кардиохирурга при беременности у больных с пороками сердца с легочной гипертензией	175
5.2. Оперированные больные с пороками сердца и беременность	183
 ВМЕСТО ПОСЛЕСЛОВИЯ.....	186
 СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	188

СПИСОК ПРИНЯТЫХ СОКРАЩЕНИЙ

А-В узел	атриовентрикулярный узел
АВК	атриовентрикулярная коммуникация
АИК	аппарат искусственного кровообращения
АКГ	ангиокардиография
АН	аортальная недостаточность
АС	аортальный стеноз
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время
ВЛГ	венозная легочная гипертензия
ВПС	врожденный порок сердца
ВСУЗИ	внутрисосудистое ультразвуковое исследование
ГСД	градиент систолического давления
ДДЛА	диастолическое давление в легочной артерии
ДЗЛА	давление заклинивания легочной артерии
ДЛА	давление в легочной артерии
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
ЗМК	закрытая митральная комиссуротомия
ИК	искусственное кровообращение
иЛАГ	идеопатическая легочная артериальная гипертензия
ИЭ	инфекционный эндокардит
КАГ	коронарная ангиография
КТ	компьютерная томография
ЛАГ	легочная артериальная гипертензия
ЛГ	легочная гипертензия
ЛЖ	левый желудочек
ЛП	левое предсердие
ЛСС	легочное сосудистое сопротивление
МКК	малый круг кровообращения
МН	митральная недостаточность
МРТ	магнито-резонансная томография
МС	митральный стеноз
НК	недостаточность кровообращения
НМГ	низкомолекулярный гепарин
НПВ	нижняя полая вена
НФГ	нефракционированный гепарин
ОАП	открытый артериальный проток

ОЛСС	общелегочное сосудистое сопротивление
ОПСС	общепериферическое сосудистое сопротивление
ОСН	острая сердечная недостаточность
ПВГ	правая вентрикулография.
ПМК	протезирование митрального клапана
СДЛА	среднее давление в легочной артерии
ТАДЛВ	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТГВ	тромбоз глубоких вен
ТМС	транспозиция магистральных сосудов
ТК	трикуспидальный клапан
ТЛГ	транслегочный градиент
ТФ	тетрада Фалло
ТЭЛА	тромбоэмболия легочной артерии
ФВ ЛЖ	фракция выброса левого желудочка
ФК	функциональный класс
ФП	фибриляция предсердий
ХОБЛ	хроническая обструктивная болезнь легких
ХТЭЛГ	хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия
ХСН	хроническая сердечная недостаточность
ЧАДЛВ	частичный аномальный дренаж легочных вен
ЭКС	электрокардиостимулятор
NYHA	New York Heart Association (Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация)

Глава 1.

НЕКОТОРЫЕ АНАТОМИЧЕСКИЕ И ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ СВЕДЕНИЯ О СОСУДАХ МАЛОГО КРУГА, ЛЕГОЧНОМ КРОВООБРАЩЕНИИ И ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Анатомически малый круг представлен общим стволом легочной артерии, которая в средостении делится на правую и левую ветви, каждая из которых входит в соответствующее легкое и продолжает делиться дальше аналогично сегментарному и субсегментарному делению бронхов. Итогом деления является формирование капиллярной сети. Ветви легочной артерии, идущие параллельно ветвям бронхиального дерева, уменьшаются в диаметре по мере ветвления вплоть до артериол, которые своими мышечными клетками обеспечивают движение насыщенной кислородом крови в артериях.

В малом круге кровообращения транспорт крови для обеспечения процесса газообмена осуществляется через легочные артерии и вены. По легочным артериям бедная кислородом кровь поступает из правого желудочка сердца в легкие, где в результате газообмена насыщается кислородом. Сквозь стенки капилляров, расположенных между стенками альвеолярных мешочков, кровь проникает в клетки тканей, где происходит обмен кислорода. Затем оксигенированная кровь собирается в ветви легочной вены. Мелкие ветви при слиянии образуют более крупные, и так продолжается до впадения легочной вены в левое предсердие.

Артерии легких, входящие в состав малого круга кровообращения, имеют меньшую длину, но больший диаметр, чем артерии большого круга кровообращения. Такое строение обеспечивает большую емкость капиллярной сети и больший объем циркуляции. Это позволяет легочным артериям обеспечивать поступление в легкие больших объемов крови в условиях низкого давления и сопротивления.

Стенки легочных артерий включают внутренний (интима), средний (медиа) и наружный (адвентиция) слои (рис.1).

Интима представляет один слой эндотелиальных клеток, который играет важную роль в регуляции легочного давления. Кроме того, клетки интимы содержат NO-синтазу, которая продуцирует оксид азота (NO) — мощный вазодилатор. На поверхности эндотелиальных клеток расположено большое количество рецепторов, которые участвуют в регуляции сосудистого тонуса, таких как α -адренорецепторы, а также имеющие особое значение рецепторы к эндотелину.

Так же как и артерии большого круга кровообращения, легочные артерии подразделяются на сосуды мышечного и эластического типа, в зависимости от толщины и строения их интимы. Артерии эластического типа являются проводящими, они характеризуются наличием нескольких слоев эластических волокон и высокой растяжимостью сосудистой стенки. По мере уменьшения диаметра сосудов толщина мышечного слоя увеличивается, а эластического — уменьшается. Артерии с диаметром 500 мкм и менее являются артериями мышечного типа.

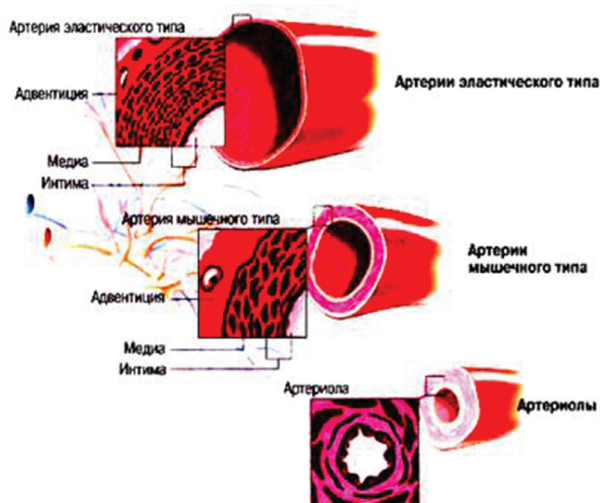


Рис. 1. Сосуды легких

Диаметр легочных артерий равен 100 мкм и менее. Они имеют тонкую интиму и один эластический слой. Альвеолярные капилляры имеют слой эндотелия, который лежит на базальной мембране и окружен перицитами (адвентициальными клетками) (рис. 2).

Несмотря на то, что малый круг кровообращения пропускает такой же объем крови, что и большой круг кровообращения, сопротивление току крови легочных сосудов намного меньше, чем сосудов большого круга кровообращения. Как известно, в норме сосудистое сопротивление малого круга кровообращения обладает большими резервными возможностями и оказывает в 8–10 раз меньшее сопротивление, чем сосуды большого круга кровообращения [15; 60; 124].



Рис. 2. Капилляры легких

В норме в вертикальном положении человека легочный кровоток более интенсивен в базальных отделах легких, поэтому сосуды в нижних отделах легких шире, чем в верхних. Это нормальное распределение легочного кровотока, характерное для нормального давления в левом предсердии, легочных венах, капиллярах и давления заклинивания легочной артерии.

Перераспределение легочного кровотока хорошо демонстрируется при возникновении венозной легочной гипертензии. При повышении давления в легочных венах и легочных капиллярах (что отражает давление заклинивания) выше 15 мм рт. ст. нижнедолевые легочные сосуды сужаются, верхнедолевые — расширяются (как артерии, так и вены) и становятся шире нижнедолевых. Возникает венозное легочное полнокровие, что проявляется обогащением сосудистого рисунка на периферии легочных полей.

Дальнейшее повышение давления в левом предсердии, легочных венах и легочных капиллярах в среднем до 20 мм рт. ст. (18—24 мм рт. ст.) приводит к повышенной транссудации плазмы из капилляров в легочный интерстиций, которая превышает дренажную способность легочных лимфатических путей, и возникает интерстициальный отек легких, проявляющийся отеком междольковых перегородок. Продолжающееся повышение давления в легочных венах и капиллярах до 25—30 мм рт. ст. и выше вызывает транссудацию жидкости из капилляров не только в интерстиций, но и в альвеолы. Возникает альвеолярный отек легких.

В регуляции артериального давления в сосудах легких активно участвует и ряд других факторов. Так, гуморальные медиаторы, такие как агонисты

адренергических рецепторов, эндотелин и простагландины, взаимодействуют с гладкомышечными клетками и эндотелием, что приводит к изменению диаметра сосудов и сопротивления.

Адренергическая стимуляция приводит к сужению сосудов, а при длительном воздействии — к пролиферации гладкомышечных клеток.

Эндотелий играет большую роль в регуляции сосудистого сопротивления за счет поддержания баланса между оксидом азота (NO) и эндотелином [1а; 9; 10; 78]. Клетки интимы содержат NO-синтазу, которая продуцирует оксид азота (NO) — мощный вазодилатор, и его продукция эндотелием уменьшает гипоксию [94]. Другими медиаторами, участвующими в регуляции артериального давления в сосудах легких, продуцируемыми эндотелием, являются простагландины. Простаглицлин расслабляет гладкомышечные волокна сосудов и ингибирует агрегацию тромбоцитов [10; 16]. Исследуется протективное влияние системы натрийдиуретических гормонов при легочной гипертензии, их взаимосвязи с воспалительным компонентом повреждения сосудов.

На поверхности эндотелиальных клеток расположено большое количество других рецепторов, которые участвуют в регуляции сосудистого тонуса, таких как α -адренорецепторы, а также имеющие особое значение рецепторы к эндотелину. Эндотелин обладает сосудосуживающим и митогенным действием, которое приводит к гипертензии и ремоделированию сосудистой сети.

На сегодняшний период времени именно на неуклонно прогрессирующей дисфункции и повреждении эндотелия, когда возникает дисбаланс между вазоконстрикторными и вазодилатирующими факторами, происходящее ремоделирование легочных сосудов с вовлечением всех слоев сосудистой стенки и последующей обструкцией и облитерацией просвета с их микротромбозами и формированием порочного круга вследствие возникающей гипоксии, основывается патогенез различных форм легочной гипертензии. Нейрогуморальная и иммунная системы также взаимодействуют в патогенезе развития легочной гипертензии.

Гипоксия действует как физиологический стимул для регуляции легочного артериального давления. Уменьшение напряжения (парциального давления) кислорода приводит к сужению сосудов как части адаптивного механизма по предотвращению формирования шунтов. Сужение сосудов препятствует прохождению крови через области с низким парциальным давлением кислорода. Усиление этого рефлекторного механизма и гипоксии также может привести к ремоделированию сосудов легких и артериальной

легочной гипертензии.

Таким образом, сосуды малого круга кровообращения активно реагируют на многочисленные факторы повышением давления в них, рост которого приводит к легочной гипертензии.

Легочная гипертензия (ЛГ) — это группа заболеваний, характеризующихся прогрессирующим повышением легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) и давления в легочной артерии (ДЛА), обусловленных вазоконстрикцией, снижением эластичности легочных сосудов, редукцией легочного сосудистого русла и облитерацией легочных сосудов за счет локальных микротромбозов, пролиферации гладкомышечных клеток меди, которое приводит к развитию правожелудочковой сердечной недостаточности и преждевременной гибели пациентов [8; 13; 60; 68].

По принятой классификации легочной гипертензии [45; 604 88; 90] легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) представлена в 1 группе врожденными пороками сердца (системно-легочные шунты); во второй группе ЛГ ассоциирована с поражением левых отделов сердца (систолическая дисфункция, диастолическая дисфункция, клапанные пороки); в 4 группу выделена хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. На 5 Всемирном симпозиуме по ЛГ (г. Ницца, Франция, 2013 г.) во 2 группу добавлены обструктивные поражения левых отделов сердца, кардиомиопатии [60].

В таблице 1 представлена характеристика форм легочной гипертензии.

В Российском национальном регистре легочную артериальную гипертензию, ассоциированную с врожденными пороками сердца (ВПС), отмечают в 28,6% случаев, а при ВПС с увеличенным легочным кровотоком (дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) открытый артериальный проток (ОАП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — у 67% пациентов [58; 110]. В регистре REVEAL (США) артериальная легочная гипертензия, обусловленная ВПС, составила 19,5% [105; 147]. В соответствии с данными национального французского регистра распространенность легочной артериальной гипертензии при ВПС составляет 11,3% [116]. Признаки ЛГ выявляют у 80% пациентов с ревматическими заболеваниями.

Таблица 1

**Определение и характеристика давления в ЛА
в клинических группах (ESC/ERS, 2015)**

Легочная гипертензия	ДЛА ср. ≥ 25 мм рт. ст.	Все группы
Прекапиллярная ЛГ	ДЛА ср. ≥ 25 мм рт. ст. ДЗЛА ср. ≤ 15 мм рт. ст.	1. ЛАГ вследствие ВПС 2. ЛГ вследствие заболевания легких и/или гипоксемии 3. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ 4. ЛГ неизвестного или смешанного генеза
Посткапиллярная	ДЛА ср. ≥ 25 мм рт. ст. ДЗЛА ср. > 15 мм рт. ст.	1. ЛГ, связанная с патологией левых отделов сердца 2. ЛГ неизвестного или смешанного ЛГ генеза
Изолированная посткапиллярная	ДД < 7 мм рт. ст. ЛГ ЛСС ≤ 3 ЕД по Вуду	Диастолический градиент (ДД) = ДДЛА — ДЗЛА
Комбинированная посткапиллярная прекапиллярная	ДД < 7 мм рт. ст. и ЛСС > 3 ЕД по Вуду ЛГ	

В норме среднее давление в легочной артерии (ДЛА ср.) в покое составляет в среднем 14 ± 3 мм рт. ст. и не превышает 20 мм рт. ст. В соответствии с Российскими рекомендациями по диагностике и лечению легочной гипертензии [45] диагноз ЛГ устанавливается при уровне среднего давления в легочной артерии (ДЛА ср.) > 25 мм рт. ст. в покое и > 30 мм рт. ст. при физической нагрузке. На IV Всемирном симпозиуме по легочной гипертензии в 2008 году как критерий ЛГ была предложена величина ДЛА ср. ≥ 25 мм рт. ст., измеренная в покое при катетеризации правых отделов сердца, и сегодня большинство международных рекомендаций рассматривают этот уровень в качестве диагностического критерия [68; 86; 104].

В предлагаемом пособии обсуждаются вопросы, связанные **со вторичной легочной гипертензией**, обусловленной повышением давления в легочной артерии и повышением легочного сосудистого сопротивления при наличии факторов, приводящих к повышению давления в ЛА (врожденные пороки сердца, пороки и заболевания левых отделов сердца, постэмболи-

ческая легочная гипертензия). Причинами вторичной ЛАГ при указанной патологии могут быть:

— увеличение потока крови из левых камер в правые при ВПС с наличием лево-правого шунта с постепенным развитием ЛАГ, вплоть до синдрома Эйзенменгера [8; 42; 66; 71; 81]. ЛАГ развивается почти у всех больных с открытым артериальным протоком, у 50% больных с ДМЖП при диаметре дефекта более 1 см и 10% больных с ДМПП при диаметре дефекта более 2 см. У больных с малыми и средними размерами дефекта ЛГ развивается только у 3% больных [17; 21];

— препятствие кровотоку в легочных венах из-за повышения давления в левом предсердии (ЛП) или левом желудочке (ЛЖ) (пороки митрального и аортального клапана, врожденная или приобретенная обструкции выносящего тракта левого желудочка, опухоли ЛП [50; 67; 87; 100].

Легочная гипертензия — патофизиологическое состояние, которое развивается при ВПС с лево-правым сбросом крови (прекапиллярная, артериальная) или при ВПС, создающих обструкцию оттока крови от легких (посткапиллярная, венозная). Повышение давления в легочных венах обозначается как венозная, в артериях — как артериальная легочная гипертензия. Они имеют свои особенности в отдельных клинических группах больных. Оценка малого круга включает оценку как прекапиллярного (артериального), так и посткапиллярного (венозного) звена малого круга кровообращения.

Прекапиллярная (артериальная) легочная гипертензия зависит от морфологических изменений в сосудах малого круга кровообращения. Возникающие при легочной артериальной гипертензии сужения мелких артерий и артериол малого круга кровообращения (обструктивная артериопатия) приводят к повышению сосудистого сопротивления и возрастанию давления в артериальной (прекапиллярной) части малого круга кровообращения. Вследствие этого крупные сосуды эластического типа (легочный ствол, правая и левая легочные артерии) расширяются, как и сосуды в прикорневых зонах (долевые, сегментарные). Органические изменения мелких артериальных сосудов приводят к их облитерации, возникает обеднение периферической сосудистой сети легких. Повышение сосудистого сопротивления в малом круге кровообращения и возрастание легочной гипертензии отражается на функции правых отделов сердца. Следствием легочной гипертензии является увеличение правого желудочка и правого предсердия.

Посткапиллярная (венозная) легочная гипертензия связана с дисфункцией левых отделов сердца, но она всегда сопровождается подъемом давления в прекапиллярном (артериальном) звене малого круга кро-

вообращения: вначале это пассивная, затем — активная (реактивная) легочная артериальная гипертензия (6).

Систолическая, диастолическая дисфункция левого желудочка, поражение клапанов сердца (прежде всего митрального клапана) является наиболее частой причиной повышения давления в легочной артерии. Легочная гипертензия может встречаться у 60% пациентов с тяжелой систолической и 70% — с изолированной диастолической дисфункцией левого желудочка, значительно ухудшая прогноз [100; 109; 25]. В современных рекомендациях ESC [68; 82], ACCF/АНА [104] указано, что в диагностическом поиске причин легочной гипертензии в первую очередь следует исключить дисфункцию левых отделов сердца.

Венозная легочная гипертензия (ВЛГ), или венозный застой, имеет свои особенности, обусловленные патогенетическими механизмами ее развития. Она возникает, когда повышается давление в левом предсердии, легочных венах, капиллярах и легочной артерии, и обозначается как ВЛГ или венозный застой.

Гемодинамической особенностью ВЛГ является повышение давления заклинивания, отражающее давление в легочных капиллярах. Причинами, приводящими к повышению давления в левом предсердии, могут быть: затруднение опорожнения левого предсердия в диастолу (митральный стеноз, миксома левого предсердия, фибрилляция предсердий, сдавление левого предсердия и легочных вен опухолью и др.), снижение сократимости миокарда левого желудочка (аневризма ЛЖ, дилатационная кардиомиопатия, постинфарктный кардиосклероз), диастолическая дисфункция левого желудочка при гипертрофии миокарда (гипертрофическая кардиомиопатия, артериальная гипертония), патология аортального и митрального клапана).

Повышение давления в легочных венах и легочных капиллярах выше 15 мм рт. ст. ведет к перераспределению легочного кровотока — главному проявлению ВЛГ, когда нижнедолевые легочные сосуды сужаются, а верхнедолевые расширяются, что при нормальном давлении бывает наоборот.

Таким образом, повышение давления в легочных венах неизбежно приводит к повышению давления в легочной артерии. Вначале это пассивная легочная гипертензия (транспульмональный градиент давления ≤ 12 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление в норме), при которой обеспечивается нормальный ток крови. Затем развивается так называемая активная (реактивная) легочная гипертензия (транспульмональный градиент давления > 12 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление повышено). Вазоконстрикция и органические изменения (обструктивное ремоделирование)

мелких легочных артерий увеличивают общее сосудистое сопротивление и создают препятствие (второй барьер) для кровотока в полнокровное посткапиллярное звено малого круга кровообращения, тем самым разгружая его, снижая гидростатическое капиллярное давление и предохраняя легкие от отека.

Проявления легочной артериальной гипертензии в различных клинических группах схожи, что отражает общность механизмов развития ЛАГ, однако в зависимости от локализации повышенного сопротивления в сосудах легких характеристики ее могут существенно отличаться. Так, легочная гипертензия при полной форме АВК сопряжена с развитием как артериального компонента вследствие лево-правого шунтирования крови, так и венозного компонента, обусловленного регургитацией крови в левое предсердие и развитием левожелудочковой сердечной недостаточности [3; 64; 79].

Глава 2.

ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

2.1. Классификации врожденных пороков сердца, ассоциированных с легочной артериальной гипертензией

Легочная артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца с бивентрикулярной гемодинамикой — это гемодинамическое и патофизиологическое состояние, характеризующееся повышением давления в легочной артерии до 25 мм рт. ст. и выше, которое определяют по данным катетеризации правых отделов сердца, давлением заклинивания легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт. ст., легочным сосудистым сопротивлением (ЛСС) ≥ 3 ед. Вуда/м2 [110; 115].

При ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой о наличии легочной артериальной гипертензии может идти речь при среднем давлении в легочной артерии ≥ 15 мм рт. ст., легочном сосудистом сопротивлении > 3 ед. Вуда/м2, транспульмональном градиенте давления ≥ 6 мм рт. ст. Меньшие количественные пределы ЛАГ при ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой обусловлены тем, что после операций «обхода» правых отделов сердца (двунаправленный кавопульмональный анастомоз и операция Фонтена) легочный кровоток осуществляется за счет прямого поступления крови из системных вен без участия желудочковой нагнетательной камеры, а низкое ЛСС является критически важным для такой гемодинамики [13; 14].

Классификация врожденных системно-легочных пороков сердца [1]

Группа 1

1. Тип — простой:

- дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, аорто-легочное окно, аномалия впадения легочных вен в левое предсердие.

2. Тип — комбинированный:

- единственный желудочек, с дефектом межпредсердной и/или межжелудочковой перегородки.

3. Размеры:

- малый (при дефекте межпредсердной перегородки менее 2 см и дефекте межжелудочковой перегородки менее 1 см);

- большой (при дефекте межпредсердной перегородки более 2 см и дефекте межжелудочковой перегородки более 1 см).

4. Ассоциированные экстракардиальные аномалии.

5. Статус коррекции порока сердца:

- неоперированный порок;
- частично скорректированный порок (дата);
- спонтанно или оперативно скорректированный порок (дата).

6. Легочная вено-окклюзионная болезнь и легочный капиллярный гемангиоматоз имеют сходную с идеопатической легочной гипертензией морфологическую картину, подобные клинические проявления и гемодинамические характеристики, а также факторы риска, что позволяет причислить их к группе 1.

Группа 2

Легочная гипертензия вследствие патологии левых отделов сердца.

Поражения левого желудочка или клапанного аппарата левых отделов сердца приводят к повышению давления в левом предсердии, пассивное повышение давления в легочной артерии является следствием обратной передачи давления.

Таблица 2

**Анатомо-патофизиологическая классификация ВПС с
артериовенозным сбросом крови и ЛАГ
(Рекомендации по ЛАГ ESC/ERS, 2015, с изменениями и
дополнениями)**

(С.В. Горбачевский, А.А. Шмальц, 2017.

Изменения и дополнения выделены курсивом) [14]

1. Анатомический тип ВПС

1.1. ВПС с претрикуспидальным сбросом крови

1.1.1. Аномальный дренаж легочных вен

1.1.1.1. Частичный аномальный дренаж легочных вен с ДМПП
или без него

1.1.1.2. Тотальный аномальный дренаж легочных вен с
большим ДМПП

1.1.2. ДМПП

1.1.3. Атриовентрикулярный канал, неполная форма

1.2. ВПС с посттрикуспидальным сбросом крови

- 1.2.1. ДМЖП
- 1.2.2. ОАП
- 1.2.3. Дефект аорто-легочной перегородки
- 1.3. Сложные ВПС с над- и посттрикуспидальным сбросом крови
 - 1.3.1. Атриовентрикулярный канал, полная форма
 - 1.3.2. Общий артериальный ствол
 - 1.3.3. *Двойное отхождение сосудов от правого желудочка с ДМЖП без стеноза ЛА*
 - 1.3.4. Транспозиция магистральных сосудов с ДМПП и/или ОАП и/или ДМЖП без стеноза ЛА
 - 1.3.5. *Сложные комбинированные ВПС со сбросом крови на уровне перегородок сердца (атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная дискордантность, criss cross сердце и другие с ДМЖП и/или ДМПП и/или ОАП без стеноза ЛА)*
 - 1.3.6. Функционально единый желудочек сердца без стеноза ЛА
- 1.4. Другие ВПС с увеличенным легочным кровотоком
- 1.5. Комбинация ВПС с увеличенным легочным кровотоком
- 2. Величина сброса крови**
 - 2.1. Рестриктивный дефект (первоначально создает градиент давления)
 - 2.2. Нерестриктивный дефект (первоначально не создает градиента давления)
- 3. Направление сброса крови**
 - 3.1. Преимущественно артериовенозный сброс
 - 3.2. Преимущественно вено-артериальный сброс
 - 3.3. Двунправленный сброс
- 4. Сопутствующие кардиальные и экстракардиальные аномалии**
- 5. Статус коррекции**
 - 5.1. Некоррегированный порок
 - 5.2. Выполнено паллиативное вмешательство (тип, возраст на момент вмешательства)
 - 5.3. Выполнена радикальная коррекция (тип, возраст на момент вмешательства)
 - 5.4. *Выполнена гемодинамическая коррекция единственно функционального желудочка сердца (тип, возраст на момент вмешательства)*

Таблица 3

**Клиническая классификация ЛАГ, ассоциированной
с ВПС (Рекомендации по ЛГ ESC/ERS, 2015,
с изменениями и дополнениями)**

(С.В. Горбачевский, А.А. Шмальц, 2017.

Изменения и дополнения выделены курсивом)

Синдром Эйзенменгера

Большие интра- и экстракардиальные дефекты с первоначальным артериовенозным сбросом крови, последующим прогрессирующим повышением ЛСС и реверсией сброса (в вено-артериальный или двунаправленный); обычно имеются цианоз, вторичный эритроцитоз и полиорганные нарушения

ЛАГ с преимущественным артериовенозным сбросом крови. Дефекты от средних до больших; ЛСС незначительно или умеренно повышено, до сих пор преобладает артерио-венозный сброс, цианоз в покое не наблюдается

1. Операбельные пороки. Возможна радикальная коррекция

- 1.1. *С нормализацией давления в ЛА*
- 1.2. *Со снижением давления в ЛА, но сохранением незначительной или умеренной резидуальной ЛАГ. В послеоперационном периоде показана ЛАГ-специфическая терапия*

2. Неоперабельные пороки

3. иЛАГ в сочетании с ВПС

Выраженное повышение ЛСС при наличии малого дефекта, который сам по себе не может привести к развитию повышения ЛСС; клиническая картина схожа с иЛАГ Закрытие дефекта противопоказано

Таблица 3. Продолжение

4. ЛАГ после коррекции ВПС

ВПС корригирован (в детском или взрослом возрасте), но ЛАГ или сохраняется сразу после коррекции, или возвращается/развивается месяцы или годы спустя после коррекции

4.1. После радикальной коррекции ВПС**4.1.1. При наличии резидуального ВПС****4.1.2. При полном устранении ВПС****4.1.2.1. При поздней радикальной коррекции ВПС****4.1.2.2. При закрытии дефектов перегородок у больных с иЛАГ в сочетании с ВПС****4.2. После паллиативной коррекции ВПС****4.2.1. Суживания ЛА****4.2.2. Системно-легочного артериального анастомоза****4.2.3. После других паллиативных операций при ВПС****4.3. После гемодинамической коррекции функционально единственного желудочка сердца****4.3.1. Двунаправленного кавопульмонального анастомоза****4.3.2. Операции Фонтена****4.3.3. После других операций гемодинамической коррекции**

Характер течения:

с регрессом стабильное

с прогрессированием

2.2. Особенности нарушения внутрисердечной гемодинамики и патогенез развития легочной гипертензии при врожденных пороках сердца с увеличенным легочным кровотоком

В России ежегодно оперируются более 8 тысяч человек с врожденными пороками сердца (ВПС), и до 45% из них осложнены легочной гипертензией [4; 8; 42]. Частота встречаемости легочной гипертензии среди наиболее распространенных пороков сердца составляет: при открытом артериальном протоке (ОАП) — 9—35%, при дефекте межжелудочковой перегородки — 55—60% (уже в раннем возрасте), при дефекте межпредсердной перегородки — 20—27% (в старших возрастных группах) [11; 18; 29; 31]. Полная форма атриовентрикулярной коммуникации (АВК) всегда осложняется легочной артериальной гипертензией, поскольку через атриовентрикулярное сообщение происходит шунтирование крови из системного круга кровообращения в малый [3; 64; 79]. Пороки конотрункуса — транспозиция магистральных сосудов с ДМЖП, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, общий артериальный ствол — изначально ассоцииро-

ваны со 100% легочной гипертензией в младенческом возрасте в силу своей гемодинамики.

Основной причиной развития артериальной легочной гипертензии при врожденных пороках сердца является длительно существующая высокая нагрузка давлением и объемом на легочные сосуды, что вызвано значительным сбросом крови из левых отделов сердца в правые через имеющийся врожденный шунт.

В норме давление в легочной артерии в 5 раз ниже системного, что обусловлено сравнительно низким сопротивлением легочных сосудов ($1/10$ — $1/6$ периферического сосудистого сопротивления большого круга) [16]. При этом значительная часть легких находится в состоянии так называемого физиологического ателектаза. Благодаря этому даже при возросшем кровотоке в малом круге длительное время сохраняется нормальное давление, что обеспечивается падением сопротивления сосудистого русла легких за счет дилатации открытых и открытия ранее не функционирующих сосудов. Давление в легочной артерии не повышается до тех пор, пока объем артериально-венозного сброса не превысит минутный объем сердца в 1,5 раза, — тогда наступает рефлекторный спазм сосудов, что приводит к повышению давления в сосудах малого круга и увеличению их сопротивления.

При врожденных пороках сердца с увеличенным легочным кровотоком — дефекте межжелудочковой перегородки, открытом артериальном протоке, дефекте межпредсердной перегородки — пусковым моментом развития легочной гипертензии является гиперволемиа малого круга, связанная с лево-правым шунтом, переполнением кровью малого круга кровообращения и уменьшением кровотока в большом круге кровообращения. Эта дополнительная перегрузка объемом возлагается исключительно на левый желудочек. Увеличенный легочный возврат в левое предсердие заканчивается дилатацией как левого предсердия, так и левого желудочка. Давление в левом желудочке повышается, увеличивается ударный и минутный объем сердца, а также работа левого желудочка, что ведет к его гипертрофии, а затем к диастолической перегрузке и дилатации.

Сам по себе термин «легочная артериальная гипертензия» при ВПС с увеличенным легочным кровотоком, отражая повышенное давление в системе легочной артерии, никак не характеризует степень морфологических изменений легочных сосудов. Развитие ЛАГ при ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой зависит от величины сброса крови, которая, в свою очередь, зависит от диаметра шунта, его расположения, разницы давления в большом и малом круге кровообращения, от сопротивления сосудов малого круга.

Чем больше диаметр шунта и меньше сопротивление сосудов малого круга кровообращения, тем большим будет сброс крови и выраженнее гиперволемиа, которая вначале приводит к развитию умеренной легочной гипертензии, когда среднее давление в легочной артерии не превышает 50–55 мм рт. ст., а легочное сосудистое сопротивление остается нормальным. Это так называемая *гиперволемическая* форма легочной гипертензии. Благодаря большой резервной емкости сосудов малого круга эта стадия гемодинамических нарушений может быть достаточно длительной (рис. 3).

При более значительном сбросе крови из аорты в легочную артерию наступает следующая стадия гемодинамических нарушений — *гиперкинетическая гипертензия*, т. е. начинает развиваться легочная гипертензия вследствие спазма сосудов в прекапиллярном отделе сосудов малого круга, предохраняя от повышенного поступления крови, но одновременно приводя к повышению легочного сосудистого сопротивления, что можно объяснить включением фактора эндотелиальной дисфункции с дисбалансом вазоактивных веществ и присоединением морфологических изменений легочных сосудов в виде пролиферации интимы, миеозластофиброза и т. д.

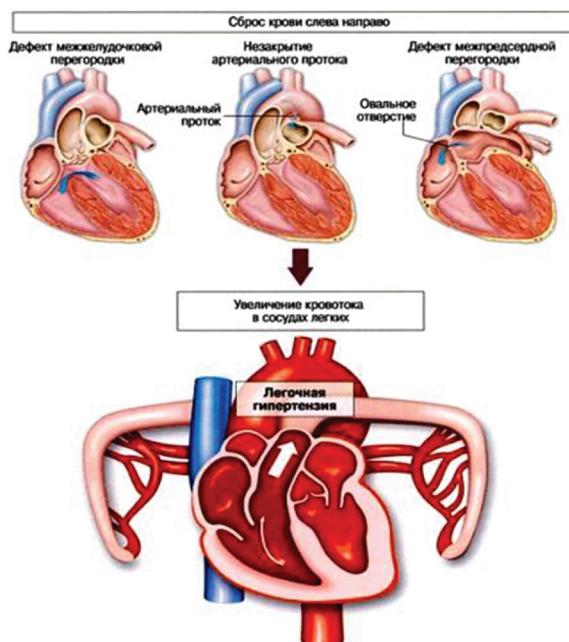


Рис. 3. Начальный этап развития легочной гипертензии при пороках с увеличенным легочным кровотоком

Вследствие такой функциональной перестройки повышается общее легочное сопротивление, но легочная гипертензия при этом носит пока функциональный, компенсаторно-приспособительный характер. Такова в целом динамика развития легочной гипертензии при ВПС с увеличенным легочным кровотоком. Однако степень ее прогрессирования различается при отдельных пороках.

При больших ДМЖП, равных диаметру устья аорты или ОАПе, имеющем размер аорты, легочная гипертензия существует с рождения, являясь составной частью гемодинамики, будучи обусловленной гидродинамическим фактором передачи давления из левого желудочка или аорты на сосуды малого круга, когда огромный сброс крови направляется непосредственно в легочную артерию и нарушения гемодинамики быстро прогрессируют, иногда молниеносно. Схема патогенеза легочной гипертензии при наличии у больного с ДМЖП представлена на рис. 4. То же касается развития ЛАГ при наличии у больного открытого артериального протока, особенно больших размеров, когда огромный поток крови устремляется в обе фазы — систолу и диастолу — прямо из аорты в основной ствол легочной артерии или его левую ветвь и далее в сосуды малого круга.

Кроме септальных дефектов, ОАПа нередко встречается тотальный (полный) аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), при котором ни одна из легочных вен не дренируется в левое предсердие, или частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ), когда 1—2 вены впадают в левое предсердие. Они впадают либо в правое предсердие, либо во впадающие в него вены (полые и их устья, венечный синус или даже в воротную вену). ТАДЛВ, также как ДМЖП и ОАП больших размеров, относится к группе критических пороков, и они должны быть скорректированы в первые недели после рождения, поскольку огромное переполнение кровью малого круга кровообращения рано приводит к раннему и быстрому развитию артериальной легочной гипертензии (рис. 4).

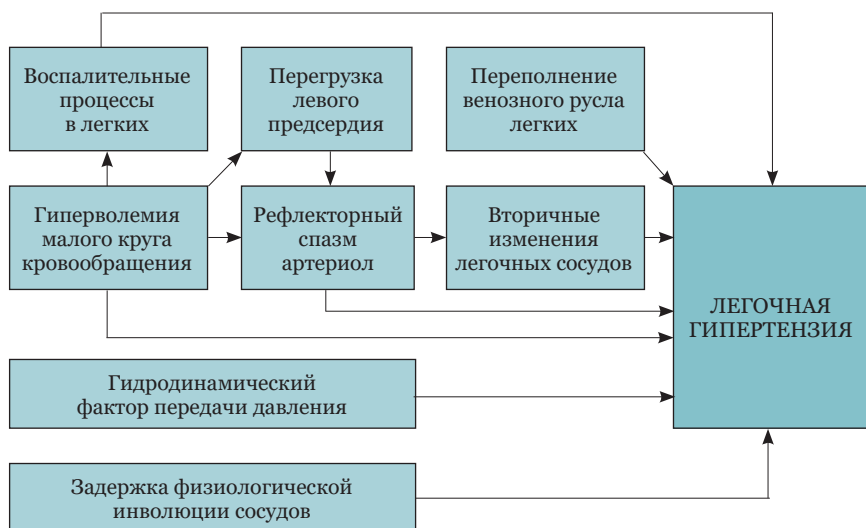


Рис. 4. Схема патогенеза легочной гипертензии при ДМЖП

При ВПС с обструкцией левых отделов сердца (врожденный стеноз митрального клапана, ТАДЛВ + стеноз коллектора, в который дренируются аномально впадающие легочные вены) также развивается легочная гипертензия.

В развитии легочной гипертензии при пороках с увеличенным легочным кровотоком, возможно, имеют значение частые воспалительные процессы в бронхолегочной системе в детском возрасте, в частности частые пневмонии, чему способствует гиперволеия малого круга.

Пациенты с ДМПП составляют особую категорию. При давлении в легочной артерии свыше 70% от системного артериовенозный сброс остается минимальным (если это не общее предсердие или большой первичный ДМПП) и легочная гиперволеия ведет лишь к незначительному повышению давления в легочной артерии (до 40–45 мм рт. ст.), а дальнейшее повышение давления в малом круге кровообращения происходит параллельно развитию склероза в легочных сосудах. При ДМПП не наблюдается повышения давления в левом предсердии, отсутствует влияние гидродинамического фактора передачи давления. В связи с этим отличительной особенностью ДМПП является позднее развитие легочной гипертензии [5; 19; 31]. Схема патогенеза легочной гипертензии при наличии у больного с ДМПП представлена на рис. 5.

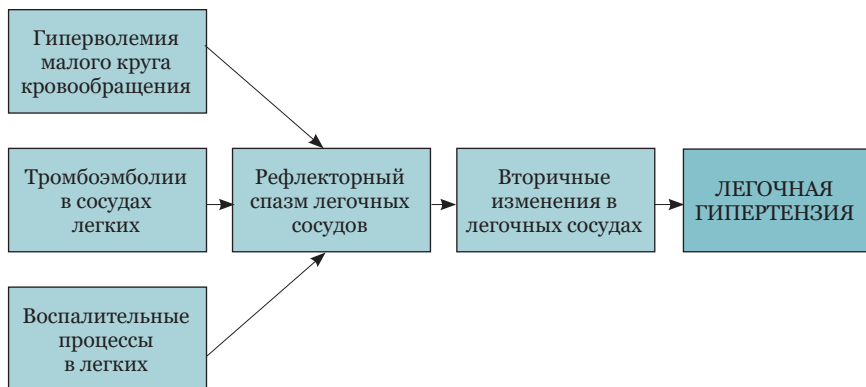


Рис. 5. Патогенез легочной гипертензии при ДМПП

Таблица 4

**Характеристика типа порока в зависимости
от выраженности кровотока в малом круге**

Характеристика кровотока в МКК	Тип порока	
	Без цианоза («бледный»)	С цианозом («синий»)
Обогащение малого круга (гиперволемиа, гипертензия)	ОАП, ДМЖП, ДМПП, АВК (неполная)	Комплекс Эйзенменгера, ТАДЛВ, гипоплазия левого сердца (синдром леводеленности), ТМС, АВК (полная)
Обеднение малого круга	Изолированный стеноз легочной артерии	ТФ, атрезия ТК, аномалия Эбштейна, ТМС
Гемодинамика в малом круге не нарушена	Стеноз устья аорты, коарктация аорты	—

Следует отметить, что при первичном ДМПП, когда сброс крови в правое предсердие происходит через большой и расположенный низко над атриовентрикулярными клапанами дефект, легочная гипертензия развивается достаточно быстро, в то время как при вторичном более высоком по расположению ДМПП процесс ее развития растягивается на годы. Но если

вторичный ДМПП сочетается с аномальным дренажом легочных вен в правое предсердие, легочная гипертензия может манифестировать быстро.

Характеристика типа порока — «бледный» или «синий», в зависимости от выраженности кровотока в малом круге — представлена в таблице 4.

В таблице 5 представлены 4 основные группы ВПС, при которых имеются различия в механизмах и темпах роста легочной гипертензии.

Таблица 5

Основные группы ВПС

1 группа	2 группа	3 группа	4 группа
Сброс на уровне предсердий или вен	Сброс на уровне желудочков или артерий	Транспозиция магистральных сосудов	Обструкция левых отделов
ДМПП	ДМЖП	ТМС пр.	Трехпредсердное сердце
ЧАДЛВ	ОАС	ТМС+ДМЖП	Врожденный стеноз МК
ТАДЛВ	АВК — полная форма	Аномалия Тауссиг-Бинга	ТАДЛВ+стеноз коллектора
АВК — неполная форма	ОАП		

Основное различие заключается в том, что при ВПС первой группы основной причиной развития ЛАГ является гиперволемиа малого круга кровообращения. С учетом того, что сосуды малого круга кровообращения в состоянии вместить 6—8-кратный объем крови без повышения давления, темпы роста легочной гипертензии при этих пороках довольно медленные (кроме ТАДЛВ), и выраженная гипертензия появляется, как правило, к третьей декаде жизни.

При ВПС второй группы основным фактором развития легочной гипертензии является гидродинамическая передача давления из левых отделов сердца в правые в сочетании с гиперволемией. Легочная гипертензия при полной форме АВК сопряжена с развитием как артериального компонента, обусловленного лево-правым шунтированием крови, так и венозного компонента, обусловленного регургитацией в левое предсердие и развитием левожелудочковой сердечной недостаточности [3; 64].

В третьей группе, наряду с перечисленными в первых двух, большую роль в развитии ЛАГ играют системная гипоксемия, высокое парциальное содержание кислорода в сосудах легких, оказывающие повреждающее дей-

твие на эндотелий, а также ацидоз и полиглобулинемия, способствующие легочному вазоспазму.

В четвертой группе ВПС основным механизмом развития легочной гипертензии является затруднение оттока крови из легких, что приводит сначала к спазму легочных венул, а затем артериол, и повышению давления в малом круге кровообращения. При этих пороках темпы роста схожи с первой группой и существенно меньше, чем во 2-й и 3-й группе.

Длительно существующий артериальный спазм в последующем ведет к развитию стойких структурных изменений: происходит гипертрофия меди, очаговый склероз интимы с сужением и облитерацией просвета мелких легочных артерий и артериол, гиалиноз и фиброз стенки мелких артерий, утолщение межальвеолярных перегородок, скопление бурого пигмента, наличие мелких очагов ателектаза и эмфиземы. Формируется «склеротическая» форма легочной гипертензии. Это ремоделирование сосудов малого круга кровообращения способствуют дальнейшему возрастанию легочного сопротивления и давления в легочной артерии. Всегда следует учитывать, что органические изменения в сосудах малого круга необратимы и носят патологический характер.

Увеличение объема крови и высокое давление способствуют повреждению эндотелия сосудов, что приводит к нарушению барьерной функции эндотелиальных клеток, деградации экстрацеллюлярного матрикса, активации эндогенных эластаз, матриксных металлопротеиназ и высвобождению специфических факторов роста (фактор роста фибробластов, трансформирующий фактор роста — В). Этот каскад приводит к гипертрофии и пролиферации клеток гладкой мускулатуры сосудов, их миграции с формированием неоинтимы и увеличению ригидности сосудов. В то же время повреждение эндотелия способствует адгезии тромбоцитов и лейкоцитов на поверхности поврежденных клеток, активации провоспалительной и свертывающей системы и формированию тромбоза *in situ*. Кроме того, эндотелиальная дисфункция смещает баланс между вазодилатирующими (NO, простагландин PgI₂) и вазоконстрикторными агентами (эндотелин 1, тромбоксан A₂) в сторону последних, приводя к сужению легочных сосудов [9; 60; 94]. В НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева С. В. Горбачевским с соавт. [9; 10; 13; 14] много лет проводится работа по изучению содержания простагландинов в крови малого круга кровообращения у больных с ВПС. При отсутствии склеротического процесса в легочных сосудах определяется нормальный или повышенный уровень простагландина PgE₂ и простациклина PgI₂. По мере нарастания склеротических изменений содержание простагландина PgE₂ и простацик-

лина P_{g12}, обладающих вазодилатационным действием, резко снижается. В крови доминирует продукция тромбксана A₂ (TxA₂), оказывающего вазоконстрикторное действие и способствующего нарастанию структурных сосудистых изменений. Повышение вдвое содержания тромбксана в оттекающей из легких крови и снижение коэффициента P_{g12}/ TxA₂ менее 0,5 является показателем тяжелого распространенного склероза и плохим прогностическим признаком. В конечном итоге сложная цепочка приводит к постепенному необратимому ремоделированию сосудов малого круга кровообращения и росту легочного сосудистого сопротивления.

P. Wood (1959) выделил 3 основных типа легочной гипертензии:

1) пассивная — развивающаяся вследствие высокого венозного давления при левожелудочковой недостаточности, миксеме левого предсердия и т. д.;

2) гиперкинетическая — за счет увеличения кровотока;

3) вазообструкционная — возникающая при закупорке легочных сосудов, в том числе:

- обструкционная — при блокаде кровотока с внешней стороны легочных сосудов;
- облитеративная — при структурных изменениях в стенках легочных сосудов;
- вазоконстриктивная — при функциональном спазме сосудов мышечного типа;
- многофакторная — при длительно существующем спазме.

Среди морфологических классификаций легочной гипертензии наибольшее признание получила классификация D. Heath & J. Edwards (1958), разделяющая структурные изменения сосудов малого круга кровообращения на 6 гистологических стадий в зависимости от степени изменения легочных сосудов (рис. 6—11).

У больного из мини-торакаотомического доступа или при торакоскопии берется биоптат язычковой доли легкого для последующего патоморфологического исследования, после которого определяется стадия легочной гипертензии и степень операбельности пациента. Эти методы сегодня используются в случаях, когда с помощью прямого измерения давления в ЛА и правом желудочке трудно верифицировать высокую степень ЛАГ, с тем чтобы определить операбельность пациента.

В отличие от идеопатической легочной гипертензии морфологические изменения легочных сосудов при ВПС с артериальной легочной гипертензией формируются последовательно и стереотипно от гипертрофии меди

с умеренной пролиферацией интимы (обратимые 1—3 стадии по классификации D. Heath \propto J. Edwards, 1958) до дилатационных, тромботических, плексиформных изменений и некротического артериита (4—6 необратимые стадии по классификации D. Heath \propto J. Edwards, 1958).

Морфологические и морфометрические исследования показали прямую зависимость между толщиной сосудистой стенки и величиной среднего давления в легочной артерии в 1—3 стадии поражения легочных сосудов (по Heath \propto Edwards). В 4-й и 5-й стадиях обнаружена обратная тенденция к снижению толщины мышечной стенки за счет дилатации сосудов с истончением мышечного слоя. В рамках морфологической классификации Heath \propto Edwards при наличии изменений, характерных для первых трех стадий, операция показана с вероятностью послеоперационной редукции легочной гипертензии. При 4—6 стадии операция не показана в силу облигатной остаточной легочной гипертензии и неблагоприятного исхода ее. Однако в нескольких срезах одного препарата могут присутствовать изменения, характерные для 1-й, 2-й, 3-й стадий, и лишь в одном имеется несколько или даже 1 плексиформная структура, которая является признаком 4-й стадии. Рекомендуются данный препарат отнести к 4-й стадии по классификации Heath \propto Edwards [134].

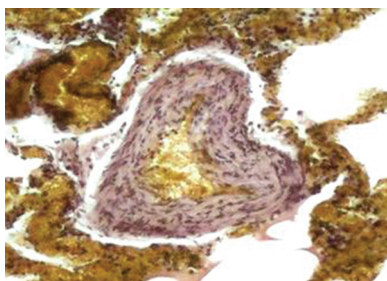


Рис. 6. 1-я стадия по Heath \propto Edwards — гипертрофия средней мышечной оболочки мелких артерий (15–300 мкм)

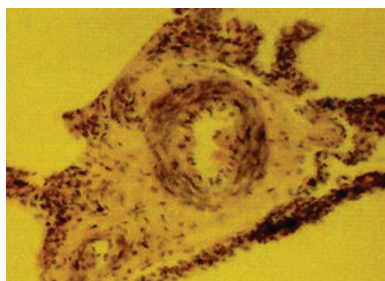


Рис. 7. 2-я стадия по Heath \propto Edwards — пролиферация интимы с сохранением гипертрофии мышечной стенки

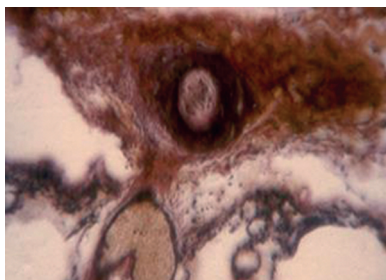


Рис. 8. 3-я стадия по Heath ∞ Edwards — склероз интимы, тромбоз просвета, начало дилатации сосудистой стенки

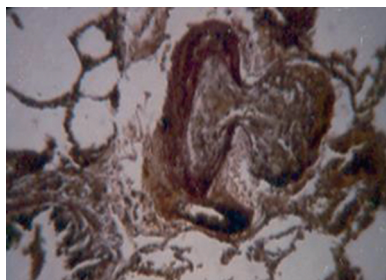


Рис. 9. 4-я стадия по Heath ∞ Edwards — окклюзия сосудов, формирование плексиформных структур

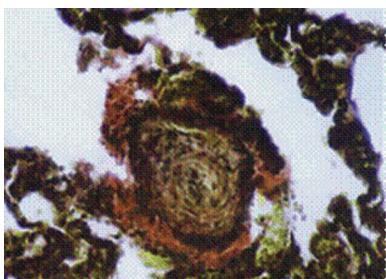


Рис. 10. 5-я стадия по Heath ∞ Edwards — генерализованная дилатация артерий, облитерация просвета ЛА

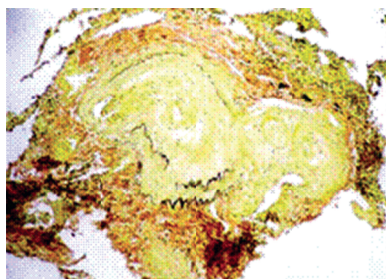


Рис. 11. 6-я стадия по Heath ∞ Edwards — некротизирующий артериит ЛА

У больных с **прекапиллярной формой легочной гипертензии** изменения в сосудах системы легочной артерии значительно выражены и отмечаются во всех слоях стенки с пролиферацией интимы вплоть до облитерации сосуда (рис. 12 — А), развития внутрилегочных шунтов и образования гломерусных анастомозов (рис. 12 — Б). Часто обнаруживают микротромбозы. В легочных венах мышечный слой, как правило, атрофирован.

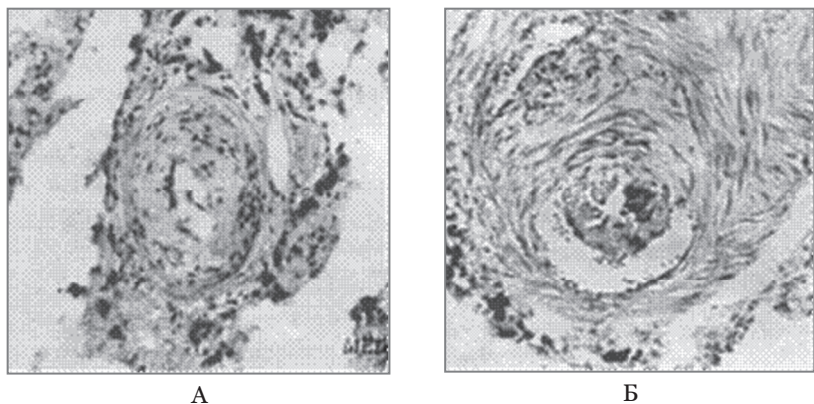


Рис. 12. А — пролиферация интимы в мелком сосуде;
Б — гломерусный анастомоз

При **посткапиллярной легочной гипертензии** в артериолах и мелких артериях выражена гипертрофия циркулярных мышечных волокон, появляются дополнительные эластические мембраны и продольный мышечный слой, расположенный медиально от внутренней эластической мембраны. Характерны выраженная гипертрофия мышечных элементов мелких вен и склероз их интимы.

По времени развития тяжелых морфологических изменений в легочных сосудах выделяют 3 категории больных [13]:

- больные с врожденной «эмбрионально-гиперпластической» легочной гипертензией, при которой сохраняется эмбриональное строение легочных сосудов. Эту форму легочной гипертензии еще называют «врожденным комплексом Эйзенменгера» или «первичной ЛГ» + ВПС;
- больные с ранним развитием необратимых изменений (в возрасте от 1 года до 2 лет, например с большим ДМЖП, аорто-легочным окном, большим ОАПом, первичным ДМПП, тотальным аномальным дренажом легочных вен);
- больные, у которых общее легочное сопротивление начинает повышаться поздно (с 3-го десятилетия, например небольшие и средние ДМПП, 2—3 мм ОАП или ДМЖП).

Для всех форм легочной гипертензии общими признаками являются гипертрофия и/или дилатация правого желудочка сердца, расширение ос-

новного ствола и основных ветвей легочной артерии. По мере достижения давления в легочной артерии, равного уровню системного давления, возникает вначале перекрестный сброс крови, а затем обратный — вено-артериальный шунт, т.е. процесс приводит к терминальной стадии заболевания — синдрому Эйзенменгера [8; 13; 42; 71].

Являясь терминальной стадией артериальной легочной гипертензии при ВПС, синдром Эйзенменгера проявляется проводящей недостаточностью, цианозом, полицитемией, кровохарканием, нередко осложнением в виде инфекционного эндокардита, дисфункцией почек с развитием нефротического синдрома, нарушениями мозгового кровообращения, нарушениями ритма сердца. Развитие синдрома Эйзенменгера не зависит от типа порока — он встречается у больных как с простым, так и с комплексным ВПС. Синдром Эйзенменгера развивается у 10% больных старше 2 лет с ДМЖП, а у больных с ДМПП — в 4–6% случаев [65; 66; 76; 81]. Следует надеяться, что с развитием хирургии детей раннего возраста встречаемость пациентов с синдромом Эйзенменгера будет уменьшаться.

При выраженном сбросе с легочной гипертензией в организме развивается циркуляторная гипоксия, организм пытается компенсировать это состояние при помощи гемодинамических механизмов — увеличивается частота сердечных сокращений, а также ударный и минутный объем сердца, гипертрофируется мышца левого желудочка.

Прогрессирующие изменения в сосудах легких ведут к повышению в них давления, и правый желудочек также гипертрофируется, выполняя повышенную работу на преодоление возрастающего сопротивления и испытывая систолическую перегрузку.

По мере возрастания легочной гипертензии и приближения давления в правом желудочке к системному его гипертрофии становится недостаточной для преодоления возрастающего легочного сосудистого сопротивления, и он начинает дилатироваться с развитием его недостаточности (рис. 13).

Состояние выраженности легочной гипертензии сосудов малого круга при пороках с увеличенным легочным кровотоком представлено на рис. 14.



Рис. 13. Схема развития правожелудочковой недостаточности при легочной гипертензии

Таким образом, при врожденных пороках сердца с легочной гипертензией в организме развивается сложная система новых качественных взаимосвязей патофизиологического и патоморфологического порядка. Все эти сдвиги связаны с включением компенсаторно-приспособительных механизмов в ответ на нарушения кровообращения. Такое состояние организма характеризуется, во-первых, непрерывным напряжением механизмов компенсации, во-вторых, развитием цепи вторичных патологических сдвигов, рано или поздно обуславливающих состояние декомпенсации кровообращения.



Рис. 14.

А — до 30 мм рт. ст.; Б — от 30 до 70 мм рт. ст.; В — более 70 мм рт. ст.

Давление в легочной артерии, соотношение давления в легочной артерии к системному артериальному давлению, так же как отношение легочного к общепериферическому сосудистому сопротивлению, соотношение величины артериовенозного сброса крови к минутному объему кровообращения служат объективными показателями выраженности легочной гипертензии, а следовательно — и показанием к оперативному вмешательству.

В зависимости от степени легочной гипертензии принята **гемодинамическая классификация НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева**, предложенная в 1975 году В. И. Бураковским и Л. Р. Плотниковой, на основании которой часто проводится отбор больных для операций (таблица 6).

Таблица 6

Отбор больных для операций согласно гемодинамическая классификация НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева

Группы		<u>Систол. давл. ЛА</u> Системное АД	<u>ОЛС</u> ОПС	А/В сброс крови к МО МКК (%)
I	а	До 30	Норма	Менее 30
	б			Более 30
II		30—70	Норма или несколько повышено	50—60
III	а	Более 70	Менее 60	Более 40
	б		Более 60	Менее 40
IV		Равно или более 100	Равно или более 100	Обратный (В—А)

Если больные 1а группы могут наблюдаться и быть оперированы в более позднем возрасте, то больным 1Б, 2 и 3А группы оперативное лечение показано без промедлений. У больных 3Б группы значительно возрастает общее легочное сосудистое сопротивление, редуцированный артериовенозный сброс, что соответствует распространенным морфологическим изменениям легочных сосудов, соответствующим 4—5 стадии по D. Heath & J. Edwards. Они нуждаются в проведении пробы на вазореактивность для определения возможного снижения легочной гипертензии, о чем будет сказано ниже при определении показаний к хирургическому лечению у этой группы больных. В случае отсутствия снижения цифр, характеризующих легочную гипертензию, операция этим пациентам по общепринятому сегодня мнению противопоказана, как и больным 4 группы

(синдром Эйзенменгера) в связи с развитием у них некоррегируемой послеоперационной правожелудочковой недостаточности.

В связи с тем, что отличительной особенностью ДМПП является позднее развитие легочной гипертензии, представленная классификация НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева не всегда приемлема для больных с ДМПП. У этой категории больных наиболее информативными являются цифры общего легочного сопротивления (ОЛС):

- 0 — норма — до 200 дин/см/с;
- 1 — умеренная — 200—400 дин/см/с;
- 2 — значительная — 400—660 дин/см/с;
- 3 — тяжелая — 600—800 дин/см/с;
- 4 — необратимая — > 800 дин/см/с.

Отдельную группу составляют больные с септальными дефектами, имеющие сочетание с идеопатической легочной артериальной гипертензией, характеризующейся значительным повышением легочного сосудистого сопротивления даже при дефектах малого размера и несущественно увеличенным легочным кровотоком. Патогенез и клиническое течение этой формы ЛАГ схожи с идеопатической артериальной легочной гипертензией.

Впервые мнение о сочетании врожденного характера легочной гипертензии при этих пороках высказал Edwards (1950), который обнаружил сходство в строении легочных сосудов у плода и умерших больных с синдромом Эйзенменгера. Высокая легочная гипертензия **приобретенного** характера соответствует **синдрому Эйзенменгера**. В отличие от него следует выделять **комплекс Эйзенменгера**, который может быть при любом врожденном пороке сердца с повышенным легочным кровотоком, характеризуется тоже высокой легочной гипертензией, но является **врожденной патологией** и связан с эмбриональным типом строения сосудов.

Таким образом, современное представление о патогенезе легочной гипертензии у больных с врожденными пороками сердца нужно оценивать как непрерывную цепь взаимосвязанных последовательных процессов, возникающих в ответ на переполнение кровью малого круга кровообращения и представленных следующими влияниями активных и пассивных факторов:

- большой артериовенозный сброс крови с увеличением легочного кровотока;

- спазм сосудов малого круга, приводящий к уменьшению их диаметра и росту легочного давления и сопротивления сосудов малого круга;
- механическое повреждение эндотелия спазмированных сосудов малого круга кровообращения вследствие пристеночной турбулентности кровотока;
- адгезия и агрегация тромбоцитов на поврежденной стенке сосуда с последующим их разрушением и освобождением вазоконстрикторов (ангиотензина 2, тромбоксана А₂, эндотелина-1), стимулирующих пролиферацию гладкомышечных клеток артериол и увеличение содержания коллагена в периваскулярных клетках и эндотелии. Это приводит к патологическому ремоделированию сосудов малого круга кровообращения, морфологическому субстрату закрепления легочной гипертензии, дальнейшему повышению давления в легочной артерии.

2.3. Диагностика и клиническое течение легочной артериальной гипертензии у больных с врожденным пороком сердца

Следует сразу отметить, что диагностика ЛАГ при ВПС должна проводиться в специализированном центре, поскольку для верификации диагноза требуется наличие специальных методов обследования, включая катетеризацию полостей сердца, соответствующий опыт врача и следование определенному диагностическому алгоритму. Стратегия диагностики ЛАГ при ВПС предполагает проведение комплексного исследования больного с целью установить диагноз порока сердца, оценить степень выраженности и тип легочной гипертензии, функциональный и гемодинамический статус пациента.

Диагностический алгоритм при подозрении на ЛАГ включает 4 этапа диагностического процесса:

1 этап — подозрение на наличие ЛАГ:

- клинические симптомы;
- физикальное обследование;

2 этап — верификация диагноза ЛАГ:

- ЭКГ;
- рентгенография органов грудной клетки;
- эхокардиография;
- катетеризация правых отделов сердца, тесты на вазореактивность;

3 этап — определение клинического класса ЛАГ:

- функциональные легочные тесты, анализ газового состава крови;

- сцинтиграфия легких;
- компьютерная томография;
- давление заклинивания в легочной артерии;
- Qp/Qs, ангиопульмонография;

4 этап — оценка тяжести ЛАГ:

- лабораторные тесты (анализы крови, иммунология, тест на ВИЧ);
- УЗИ внутренних органов;
- тест 6-минутной ходьбы;
- оценка гемодинамики + острые функциональные пробы.

Мы бы рекомендовали дополнительно в диагностике учитывать и анамнестические данные:

- наличие врожденного порока сердца или пороков левых отделов сердца;
- наличие легочной гипертензии у родственников;
- наличие обструктивной болезни легких;
- случаи внезапной смерти по неустановленной причине;
- прием лекарственных средств (аноректики, гормональные контрацептивы, амфетамины, кокаин, химиотерапия);
- признаки тромбоза вен нижних конечностей или перенесенная ТЭЛА;
- появление симптомов после беременности или аборта, после ОРВИ или пневмонии, чрезмерной физической нагрузки.

На каждом этапе обследования, следует учитывать указанные его составляющие.

Так, **на 1-м этапе**, оценивая клинические симптомы, нужно обратить внимание на то, что, помимо симптомов того или иного ВПС, при прогрессировании ЛАГ усиливается одышка, преимущественно инспираторного характера, и снижается толерантность к физической нагрузке. Причинами одышки могут быть существенные нарушения вентиляционно-перфузионных соотношений в легких с резким замедлением кровотока через альвеолы, нарушение диффузии газов через утолщенную альвеолярно-капиллярную мембрану, что отвечает представлениям о патоморфозе легочной гипертензии [15; 124].

По причине имеющейся гиперволемии дети часто болеют простудными заболеваниями и пневмониями, что нередко откладывает сроки операции и способствует прогрессированию легочной гипертензии.

Могут наблюдаться сердцебиение, ангинозные боли вследствие ишемии гипертрофированного правого желудочка и возможного сдавления левой коронарной артерии расширенным легочным стволом.

При прогрессировании легочной гипертензии усугубляется правожелудочковая недостаточность с появлением кровохарканья. Легочный гипертензионный криз при наличии ЛАГ возникает при быстром приступообразном повышении сопротивления легочных артериол, препятствующего притоку крови в левое предсердие и сопровождающегося повышением центрального венозного давления. Резкое снижение легочного кровотока в сочетании с уменьшением преднагрузки левого желудочка ведет к падению сердечного выброса и коронарной перфузии. Рост сосудистого сопротивления малого круга приводит к правожелудочковой недостаточности и системной гипотензии. Прогрессирующее ухудшение функционального класса, нарастающая гипоксемия и правожелудочковая недостаточность — значимые факторы риска летального исхода.

При появлении вено-артериального сброса (синдром Эйзенменгера) появляется прогрессирующий цианоз, вторичный эритроцитоз на фоне гипоксемии, тромбоцитопения, повышение вязкости крови со склонностью к коагулопатиям. У взрослых пациентов с ЛАГ, ассоциированной с ВПС, в отсутствие реверса шунта, выраженность цианоза и эритроцитоза может быть легкой или умеренной. Здесь следует подчеркнуть, что с возрастом и прогрессированием легочной гипертензии в клиническом течении пороков с лево-правым шунтом может наблюдаться так называемый период «мнимого благополучия», когда уменьшается, а потом может исчезнуть систолический шум атриовентрикулярного сброса и появиться шум трикуспидальной недостаточности или недостаточности клапана легочной артерии. В то же время остается усиленный, раздвоенный, расщепленный 2 тон над легочной артерией, свидетельствующий о высокой легочной гипертензии. Это изменение шумовой картины, когда порок становится практически афоничным, обусловлено высокой артериальной легочной гипертензией и часто вводит в заблуждение врача, наблюдающего пациента, о будто бы самостоятельном закрытии дефекта, а еще больше родителей, и приводит к синдрому Эйзенменгера и упущению сроков операции.

Период мнимого благополучия при естественном течении ДМЖП:

— ранний возраст:

- выраженная НК;
- частые простудные заболевания;
- громкий систолический шум;

— в более позднем возрасте:

- уменьшение явлений НК;
- простудные заболевания редко;

- шум становится короче и слабее;
- сердце уменьшается в размерах;
- субъективное клиническое улучшение;
- синдром Эйзенменгера.

Возможны парадоксальные системные эмболии с нарушением мозгового, почечного и печеночного кровообращения. Угрозу для жизни могут представлять аритмии, легочные кровотечения, нарушения мозгового кровообращения. Продолжительность жизни у больных с синдромом Эйзенменгера снижена, хотя некоторые доживают до 30—40 лет.

В отдаленном послеоперационном периоде сохраняющаяся резидуальная легочная гипертензия обуславливает дисфункцию правого желудочка, что, в свою очередь, проявляется хронической сердечной недостаточностью, снижением качества жизни и инвалидизацией оперированных пациентов. Отсюда возникает важность понимания правильного определения тактики лечения больного с врожденным пороком сердца.

Обследование включает в себя и ряд таких рутинных исследований, помогающих в постановке диагноза ЛАГ, как общий анализ крови (проверка на инфекции, повышенный уровень гемоглобина и анемию), анализ на определение уровня BNP (необходим, чтобы подтвердить тяжесть сердечной недостаточности).

При верификации диагноза **на 2-м этапе** проводится ряд неинвазивных исследований для оценки анатомических характеристик порока, направления сброса крови, степени изменений камер сердца, определения давления в легочной артерии и правом желудочке, оценки легочного кровотока. Электрокардиография, рентгенография и эхокардиография отражают семиотику ВПС и тяжесть ЛАГ.

Пульсоксиметрия используется в качестве дополнительного неинвазивного способа оценки степени легочной гипертензии у больных ВПС с лево-правым шунтом крови, у пациентов с первичной легочной гипертензией и после ТЭЛА. При этом насыщение крови выше 90% можно интерпретировать как отсутствие право-левого сброса у больных с ВПС и открытым овальным окном, функционирующих анастомозов, выраженной правожелудочковой недостаточности при других патологических состояниях. Снижение исходно нормальных показателей ниже 90% и их восстановление не более, чем за 20 сек., может свидетельствовать об умеренной легочной гипертензии, а ее дополнительное снижение при дозированной физической

нагрузке до 75–80% и восстановление до нормальных цифр более чем за 1 минуту соответствует легочной гипертензии тяжелой степени [41a].

Электрокардиография. Чувствительность ЭКГ составляет лишь 55%, специфичность 70%, поэтому метод не подходит для скрининга больных с легочной гипертензией, и неизменная ЭКГ не исключает диагноза легочной гипертензии. Но все-таки ее следует учитывать в относительной оценке легочной гипертензии, поскольку она отражает связанные с ней признаки морфологических изменений в сердце. На гипертрофической стадии развития ЛАГ перегрузку объемом испытывают левые камеры сердца, поэтому на ЭКГ может быть левограмма и признаки гипертрофии и перегрузки этих камер. При выраженной ЛАГ выявляются признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка, дилатации и гипертрофии правого предсердия (P — pulmonale), отклонение электрической оси сердца вправо. Характерной является неполная или полная блокада правой ножки пучка Гиса (рис. 15). ЭКГ с блокадой правой ножки пучка Гиса, с наличием широких зубцов R в отведениях V1, V2 и широких S в V5, V6 характерна для пациентов с высокой легочной гипертензией.

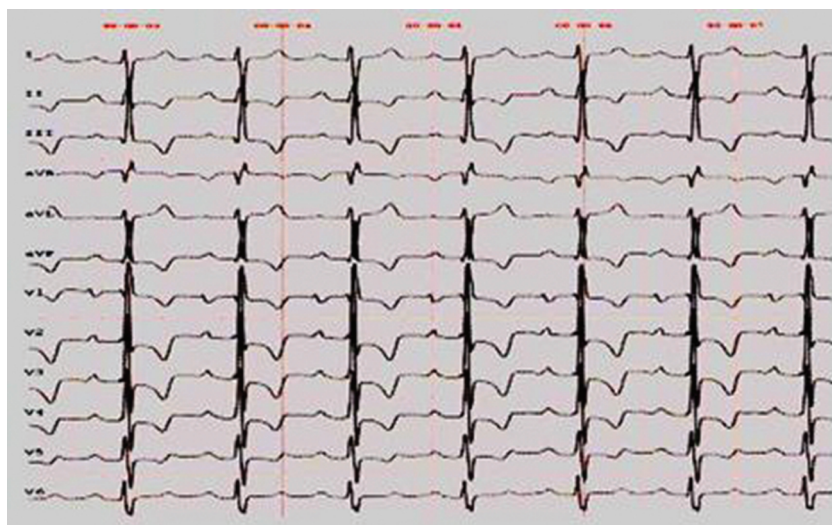


Рис. 15. Электрическая ось сердца отклонена вправо, гипертрофия правого желудочка, изменение предсердного комплекса по типу P — mitrale, нарушение внутрижелудочковой проводимости

Рентгенография органов грудной клетки делается в двух проекциях: левая боковая и прямая. Изменения органов грудной клетки находят свое отображение по этапам развития на рентгеновских снимках, что особенно важно при наблюдении пациентов с легочной гипертензией в динамике (рис. 16).

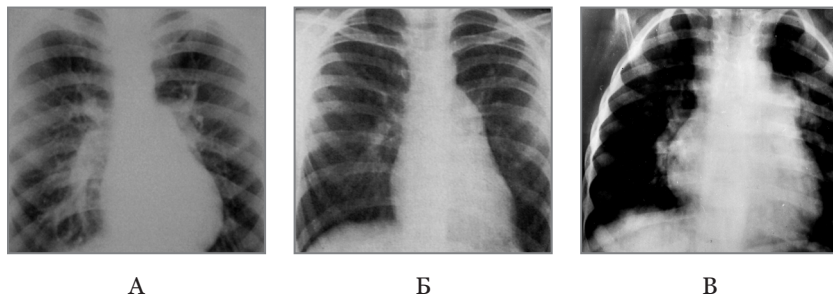


Рис. 16. Слева направо: от легочной гиперволемии до выраженной легочной гипертензии при ДМЖП

Это исследование помогает ответить на один из важных вопросов: относится ли данный больной к группе с возросшим легочным кровотоком, при котором отмечается усиление легочного рисунка, выбухание ствола легочной артерии и смещение вверх правого кардиовазального угла. У больных с гиперволемией малого круга отмечается расширение корней легких и их «пульсация» (при ДМПП), увеличение левого предсердия и левого желудочка, расширение восходящей аорты, усиленная пульсация легочной артерии. С повышением давления в малом круге утрачивается структурность корней легких, увеличивается правый желудочек, легочный рисунок становится обедненным по периферии, что свидетельствует о склерозировании артериального сосудистого русла на уровне микроциркуляции, амплитуда пульсации легочной артерии начинает превышать амплитуду пульсации аорты.

При врожденных пороках с прямым сбросом крови под высоким давлением из аорты в легочную артерию (большой ОАП, ДМЖП, аортолегочное сообщение) уже в первые месяцы жизни возможно раннее развитие тяжелой легочной гипертензии с появлением склеротических изменений микроциркуляторного русла малого круга кровообращения, с резким расширением легочного ствола и обеднением легочного рисунка по периферии.

У больных с изолированной транспозицией магистральных сосудов легочный рисунок обычно не изменен. Однако при сочетании с ДМЖП

легочный рисунок подчеркнуто усилен, особенно в прикорневых зонах, а у детей старше года отмечается обеднение сосудистого рисунка по периферии, симптом «ампутации» сосудистого русла.

Для больных с гемодинамикой единственного желудочка и высокой легочной гипертензии вне зависимости от анатомических особенностей ВПС характерно увеличение размеров сердца, наиболее выраженное именно у больных с перегрузкой малого круга кровообращения и всеми признаками легочной гипертензии как в стадии гиперволемии, так и склерозирования артериол [52; 60; 77].

Кроме того, рентгенография легких помогает исключить болезни легких.

Эхокардиография с использованием доплерографии является наиболее ценным неинвазивным методом диагностики ВПС и единственным неинвазивным методом определения среднего давления в легочной артерии. Она не только позволяет оценить уровень давления в легочной артерии, но дает важную информацию о причине и осложнениях легочной артериальной гипертензии. Несмотря на, казалось бы, объективность метода, при его использовании присутствует существенный субъективизм, связанный с опытом и квалификацией (а не стажем работы) выполняющего исследование.

Наиболее важными и определяющими прогноз показателями при анализе ЭхоКГ пациентов с ЛАГ, обусловленными ВПС, являются:

- определение наличия шунта и его размеров, направление сброса крови;
- размер и объемы правых камер сердца;
- состояние левых отделов сердца;
- утолщение передней и задней стенки правого желудочка в диастолу и систолу;
- характер движения межжелудочковой перегородки (ее «парадоксальное» смещение в систолу);
- регургитация на трикуспидальном клапане и клапане легочной артерии;
- давление в легочной артерии.

При легочной гипертензии в ответ на перегрузку давлением развивается гипертрофия стенки правого желудочка. При ЭхоКГ толщина передней стенки ПЖ в норме не превышает 5 мм, а при наличии ЛАГ она существенно превышает ее (рис. 17). Если в норме размер правого предсердия составля-

ет 2,9—4,5 см, то при выраженной ЛАГ он будет $> 5,4$ см (рис. 18). Таким образом, эхокардиография помогает ориентировочно поставить диагноз и зафиксировать первичные нарушения, которые вызвали легочную гипертензию, а также измерить давление в легочной артерии.



Рис. 17. Увеличение толщины стенки ПЖ > 5 мм

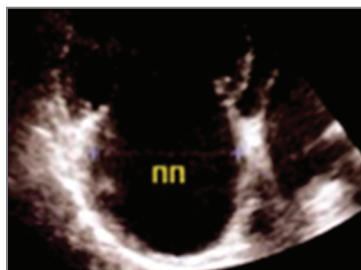


Рис. 18. Дилатация правого предсердия

При прекапиллярной легочной гипертензии по мере увеличения размеров правого желудочка и правого предсердия происходит уменьшение размеров левого желудочка, то есть изменение геометрии правых и левых отделов сердца, другими словами — происходит ремоделирование сердца (рис. 19, 20).

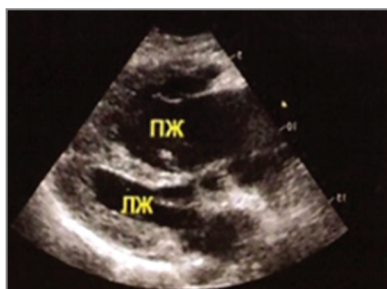


Рис. 19. Перегрузка ПЖ давлением со смещением

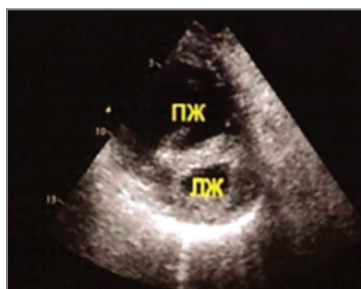


Рис. 20. Перегрузка ПЖ объемом МЖП в сторону ЛЖ

При отсутствии стеноза или обструкции выходного тракта правого желудочка по степени трикуспидальной регургитации (рис. 21) можно получить гемодинамическую характеристику легочной гипертензии, а именно оценить и рассчитать давление в легочной артерии с помощью модифицированного уравнения Бернулли.

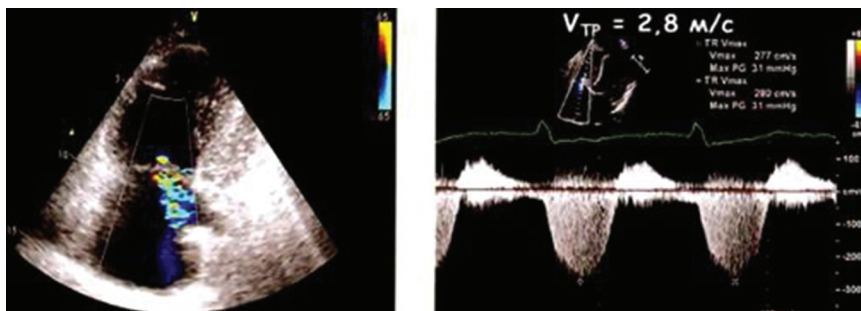


Рис. 21. Выявление трикуспидальной регургитации

Кроме того, с помощью доплер-ЭхоКГ можно определить сердечный индекс, соотношение легочного и системного кровотока, общелегочное и общепериферическое сопротивление. Стоит отметить, что этот метод не применим для измерения параметров центральной гемодинамики при клапанной, над- и подклапанной обструкции.

Следует обязательно учитывать, что ЭхоКГ является ценным скрининговым методом для поиска ЛАГ, но она дает только приблизительную оценку уровня систолического давления в легочной артерии. В каждом конкретном случае она может быть достаточно близка к истинному среднему давлению в легочной артерии (СДЛА), но может недооценивать или переоценивать его. Таким образом, ЛАГ может быть заподозрена на основе данных ЭхоКГ, но достоверный диагноз должен быть подтвержден данными катетеризации правых отделов сердца. ЭхоКГ также не способна измерить давление заклинивания легочной артерии, что необходимо для исключения венозной легочной гипертензии.

Данные ЭхоКГ, свидетельствующие о наличии у больного с ВПС легочной гипертензии, могут характеризоваться показателями, перечисленными ниже [10; 11; 18; 55].

Возможная ЛГ:

- скорость ТК регургитации < 2,8 м/с, систолическое давление в ЛА < 36 мм рт. ст., но с наличием дополнительных ЭхоКГ показателей, предполагающих ЛГ;
- скорость ТК регургитации 2,9–3,4 м/с, систолическое давление в ЛА 37–50 мм рт. ст. (без) дополнительными ЭхоКГ показателями, предполагающими ЛГ.

Вероятная ЛГ:

- скорость ТК регургитации $> 3,4$ м/с, систолическое давление в ЛА > 50 мм рт. ст. с (без) дополнительными ЭхоКГ параметрами, предполагающими ЛГ.

Маловероятная ЛГ:

- скорость трикуспидальной регургитации $< 2,8$ м/с;
- систолическое давление в ЛА < 30 мм рт. ст.;
- отсутствие дополнительных ЭхоКГ признаков ЛАГ.

Дополнительные данные ЭхоКГ:

- повышение скорости регургитации на клапане легочной артерии;
- увеличение размеров правых камер сердца; соотношение диаметров ПЖ/ЛЖ на уровне базальных сегментов $> 1,0$;
- нарушение формы и функции МЖП (уплощение МЖП);
- увеличение толщины стенки ПЖ;
- расширение ствола ЛА;
- оценка сброса через дефект с измерением ГСД на шунте;
- степень спадения НПВ на вдохе.

Компьютерная и магнитно-резонансная томография (МРТ)

Использование многосрезовой компьютерной томографии легких позволяет с высокой разрешающей способностью выявить дефекты перфузии в паренхиме легких, дилатацию правого желудочка. Преимуществом МРТ является оценка функции сердца, позволяющая визуализировать сброс крови через дефекты, и возможность измерения скорости кровотока в восходящей аорте (Qs) и легочном стволе (Qp), что позволяет оценить тяжесть интракардиального шунтирования [121]. Qp/Qs больше 1,5 указывает на наличие гемодинамически значимого шунтирования. Преимуществом МСКТ является более тонкий срез, что позволяет оценивать дефекты и аномалии меньших размеров.

Катетеризация правых отделов сердца (рис. 22)

Сегодня катетеризация правых отделов сердца является «золотым стандартом» обследования для достоверного подтверждения диагноза легочной гипертензии. С ее помощью можно не только верифицировать диагноз ЛАГ, но и оценить тяжесть заболевания, благодаря тому, что она позволяет получить точные данные о направлении и размере шунта, точной цифре давления в легочной артерии, давлении заклинивания в легочной артерии, определить сердечный выброс, сопротивление и реактивность легочных сосудов, насыщение кислородом артериальной и венозной крови.

Помимо верификации диагноза легочной гипертензии катетеризация правых отделов сердца позволяет оценить степень функциональных изменений правых отделов сердца.

Особенно важно определить давление в правом предсердии, поскольку, согласно рекомендациям, именно этот показатель наряду с сердечным индексом является основным предиктором прогноза течения легочной гипертензии (среднее давление в правом предсердии > 15 мм рт. ст. свидетельствует о неблагоприятном прогнозе) [101; 103]. По мнению Гобачевского С.В., Шмальц А.А. [10; 11], процедура зондирования полостей сердца показана больным с предварительно установленным диагнозом легочной гипертензии выше 70%.

Стандартные измерения во время катетеризации правых отделов сердца включают:

- давление в правом предсердии (это центральное венозное давление, — соответствует конечному диастолическому давлению в правом желудочке);
- давление в правом желудочке;
- давление в легочной артерии (систолическое, диастолическое, среднее);
- давление заклинивания легочной артерии (считается равным давлению в левом предсердии, а следовательно — конечному диастолическому давлению в левом желудочке);
- сердечный выброс (измеряется с помощью термодилуции);
- сатурация смешанной венозной крови.

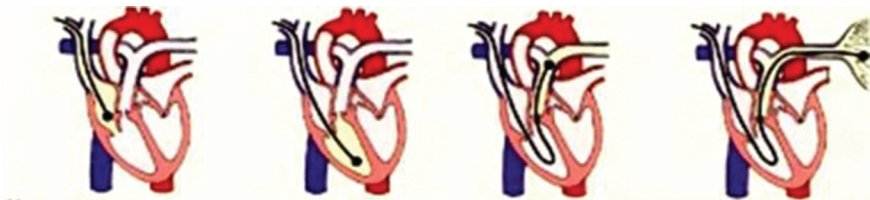


Рис. 22. Схема катетеризации правых отделов сердца

В таблице 7 представлены нормальные показатели гемодинамики.

Таблица 7

Нормальные показатели гемодинамики

Параметр	Норма
Центральное венозное давление (CVP)	0—10 мм рт. ст.
Давление в правом предсердии (right atrial pressure – RAP)	0—10 мм рт. ст.
Систолическое давление в правом желудочке (systolic right ventricular pressure - sRVP)	15—30 мм рт. ст.
Диастолическое давление в правом желудочке (diastolic right ventricular pressure - dRVP)	0—8 мм рт. ст.
Систолическое давление в легочной артерии (systolic pulmonary arterial pressure - sPAP)	15—30 мм рт. ст.
Диастолическое давление в легочной артерии (diastolic pulmonary arterial pressure - dPAP)	4—12 мм рт. ст.
Среднее давление в легочной артерии (mean pulmonary arterial pressure - tPAP)	10—20 мм рт. ст.
Давление заклинивания легочной артерии (pulmonary artery wedge pressure - PAWP)	4—12 мм рт. ст.
Системное сосудистое сопротивление (systemic vascular resistance - SVR)	800—1200 дин/сек/см ⁵ 10—15 ЕД Вуда/м ² (WU)
Легочное сосудистое сопротивление (pulmonary vascular resistance - PVR)	80—240 дин/сек/см ⁵ 0,7—1,1 ЕД Вуда/м ²
Сердечный выброс (cardiac output - CO)	в покое 4—7 л/мин.
Сердечный индекс (cardiac Index - CI)	в покое 2,8—4,2 л/мин./м ²
Пульс (heart rate - HR), в покое	50—80 уд. в 1 мин.
Сатурация смешанной венозной крови (в легочной артерии) - Svo ₂	68—75%

О развитии ЛАГ свидетельствует повышенное давление в легочной артерии (ДЛА_{сп}) в сочетании с признаками прекапиллярной легочной гипертензии — давлением заклинивания легочных артерий (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт. ст. и легочным сосудистым сопротивлением (ЛСС) > 3 ЕД Вуда (240 дин/сек/см⁵). Эта триада признаков является достаточной для того, чтобы поставить диагноз легочной артериальной гипертензии.

В ряду определения расчетных показателей гемодинамики важен, конечно, расчет среднего давления в легочной артерии, который можно определить по формуле:

$$\text{Давление ЛА ср.} = 0,61 \times \text{давление ЛА сист.} + 2 \text{ мм рт. ст.}$$

Минутный объем легочного кровотока (**Qp**) вычисляют по формуле:

$$(Qp) = VO_2 / 13,4 \times Hb \times (SO_{2pv} - SO_{2pa}),$$

где SO_{2pv} — сатурация крови легочных вен;

SO_{2pa} — сатурация легочной артериальной крови.

Минутный объем системного кровотока (**Qs**) вычисляют по формуле:

$$(Qs) = VO_2 / 13,4 \times Hb \times (SO_{2ao} - SO_{2svc}),$$

где SO_{2ao} — сатурация артериальной крови;

SO_{2svc} — сатурация смешанной венозной крови,
взятой из верхней полой вены.

Соотношение легочного и системного кровотока (**Qp/Qs**) рассчитывается по формуле:

$$Qp/Qs = SO_{2ao} - SO_{2svc} / SO_{2pv} - SO_{2pa}.$$

В норме соотношение легочного (Qp) и системного (Qs) кровотока равно 1. При наличии сброса крови соотношение легочного и системного кровотока меняется.

При соотношении $Qp/Qs > 1,5$ сброс крови слева направо считается значимым и требует хирургического вмешательства. Сброс крови справа налево при $Qp/Qs < 1,0$ свидетельствует о развитии синдрома Эйзенменгера, т.е. сбросе крови справа налево.

При катетеризации правых отделов сердца у больных с высокой артериальной легочной гипертензией проводят тест на вазореактивность для получения дополнительной информации о целесообразности хирургической коррекции и определения потенциального успеха лечения пациентов антагонистами кальция. У больных с отсутствием легочной вазореактивности ответ на терапию антагонистами кальция обычно плохой, и эти неоперабельные пациенты должны получать препараты, специально созданные для терапии ЛАГ. Тест возможен только при ДЗЛА < 15 мм рт. ст. во избежание отека легких.

Для проведения теста на вазореактивность легочных сосудов используются короткодействующие вазодилататоры, влияющие на малый круг кро-

вообращения: внутривенные — простагландин Е₁ (ПГЕ₁), аденозин, ингаляционные — оксид азота (NO), илопрост, эпопростенол. В таблице 8 представлены наиболее используемые для этой цели вазодилататоры.

Таблица 8

Короткодействующие вазодилататоры

Препарат	Путь введения	T 1/2	Начальная доза	Лечебная доза	Длительность
ПГЕ ₁	Внутривенный	3 мин.	5 нг/кг/мин.	≤30 нг/кг/мин.	30–40 мин.
NO	Ингаляционный	15–30 сек.	10 ppm	20–40 ppm	5 мин.
Илопрост	Ингаляционный	5–25 мин.	20 мкг	—	5–10 мин.

Согласно международным рекомендациям и многолетнему опыту НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, в настоящее время принятым критерием положительного теста на вазореактивность при ВПС с ЛАГ является снижение на высоте теста систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии более 10 мм рт. ст. При этом снижение давления в легочной артерии должно достигаться как до достижения абсолютного уровня ниже 40 мм рт. ст., так и по отношению к аналогичным показателям системного артериального давления. Тест на вазореактивность можно считать сомнительным при достижении разницы в 5–10 мм рт. ст. и отрицательным или парадоксальным в случае более выраженного снижения системного давления по сравнению с давлением в легочной артерии [14].

Вопрос о проведении ангиокардиографии, сопровождающейся повышенным риском у больных с высокой легочной гипертензией, требует взвешенного решения. В большинстве случаев выполняется правая и левая вентрикулография, а для больных с патологией периферического легочного русла — серия ангиограмм из легочной артерии.

На **3-м этапе** — определении клинического класса ЛАГ — необходимо провести легочные функциональные тесты (газовый состав артериальной крови), вентилиционно-перфузионную сцинтиграфию легких, компьютерную томографию, ангиопульмонографию.

Легочные функциональные тесты и исследование газового состава артериальной крови позволяют выявить вклад поражения дыхательных путей или паренхиматозных заболеваний легких в развитие легочной гипертен-

зии. Сниженные объемы легких и уменьшение диффузионной способности легких указывают на интерстициальное заболевание легких, вносящее вклад в развитие ЛАГ.

Вентиляционно-перфузионная сцинтиграфия у больных с легочной гипертензией может обнаружить как неизмененную картину, так и сегментарные или субсегментарные дефекты перфузии при нормальной вентиляции, что может быть свидетельством наличия тромбов в сосудах малого круга кровообращения, который возникает у трети больных с синдромом Эйзенменгера [114; 117]. У взрослых больных с ВПС и паренхиматозной болезнью легких (хроническая обструктивная болезнь легких, эмфизема легких) перфузионные дефекты совпадают с дефектами вентиляции (рис. 23).



Рис. 23. Пример результатов вентиляционно-перфузионной сцинтиграфии легких

Спирография помогает определить жизненную емкость легких, дыхательный объем легких, оценить степень дыхательной недостаточности. Ее многие показатели закономерно изменяются в зависимости от уровня давления в легочной артерии. У большинства больных с гипervолемией малого круга кровообращения преобладают расстройства вентиляции по обструктивному типу, тяжесть которых нарастает по мере усугубления степени легочной гипертензии. В то же время у больных ВПС с пониженным легочным кровотоком в легких преобладают изменения рестриктивного характера. При высокой степени легочной гипертензии бронхообструкция приобретает распространенный характер. По мере нарастания легочной гипертензии отмечается снижение скоростных показателей спирограммы (максимального объема скорости выдоха, форсированной жизненной емкости легких), что может свидетельствовать об уменьшении эластичности легочной ткани в фазу гипervолемии, а в склеротическую фазу — о присоединении утолщения межальвеолярных мембран и фиброзных изменений.

Компьютерная томография (КТ) играет важную роль в дифференциальной диагностике легочной гипертензии, обеспечивая детальное изображение легочной паренхимы. КТ позволяет оценить состояние легочных полей, а также сердца и сосудов с помощью контрастирования полостей сердца и просвета сосудов при внутривенном введении 80—120 мл контрастного вещества. Признаками хронической тромбоэмболической болезни при компьютерной томографии являются полная окклюзия легочных артерий, дефекты наполнения, реканализация, стенозы и специфическая сетчатость легочного рисунка.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) в рутинной практике используется редко. Главным преимуществом этого метода является трехмерный способ получения изображений без артефактов от костей и легочных полей. Высокое пространственное разрешение, а также отсутствие лучевой нагрузки, неинвазивность. Чаще всего МРТ используется при обследовании пациентов при ВПС со сбросом крови слева направо, уточняя размер дефекта, его локализацию и направление сброса.

Внутрисосудистое ультразвуковое исследование легочных артерий (ВСУЗИ)

Это достаточно новый метод прямой визуализации сосудистых структур внутрисосудистым датчиком с оценкой поперечного сечения сосуда, толщины его стенки, толщины среднего мышечного слоя и интимы, внутреннего строения и характера поражения сосудистой стенки. Работами Горбачевского В.С. и его коллег было показано, что результаты ВСУЗИ подтверждаются данными морфометрии легких и гемодинамики [41a]. Метод хорошо разработан в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, позволяет улучшить детальную диагностику легочной гипертензии, но отрицательной стороной на сегодня является его дороговизна.

4-й этап — оценка тяжести ЛАГ — включает лабораторные тесты (анализы крови, иммунология, тест на ВИЧ), УЗИ внутренних органов, тест 6-минутной ходьбы.

Для оценки функционального состояния пациентов с ЛГ используется функциональная классификация Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), адаптированная для больных с ЛГ на основании классификации, предложенной для характеристики больных с сердечной недостаточностью Нью-Йоркской кардиологической ассоциацией (NYHA).

(Pulmonary Hypertension Association и American College of Chest Physicians, USA).

Определение **функционального класса (ФК) сердечной недостаточности (СН)** у больных с легочной гипертензией позволяет установить тяжесть и прогноз при ЛГ, а также уточнить показания к проведению различных методов лечения и оценить их эффективность:

I ФК — отсутствие значимого ограничения физической активности; обычная активность не вызывает увеличения выраженности одышки, слабости, боли в груди, пресинкопе (бессимптомная легочная гипертензия);

II ФК — умеренное снижение физической активности; отсутствие дискомфорта в покое, но обычный уровень активности вызывает появление умеренно выраженных симптомов (одышки, слабости, боли в груди, пресинкопе);

III ФК — значительное снижение физической активности; отсутствие дискомфорта в покое, но уровень активности ниже обычного вызывает появление умеренно выраженных симптомов (одышки, слабости, боли в груди, синкопальных состояний);

IV ФК — одышка и/или слабость в покое; выраженность симптомов увеличивается при минимальной нагрузке; неспособность выполнять любую физическую нагрузку, возможны признаки правожелудочковой недостаточности.

Для определения толерантности к физическим нагрузкам наиболее часто используется тест 6-минутной ходьбы, имеющий прогностическое значение. Дистанция в тесте 6-минутной ходьбы является первичной конечной точкой в большинстве многоцентровых исследований у больных ЛГ.

Таким образом, проделав основные этапы диагностического исследования, следует особо выделить следующие моменты диагностики:

- выявить причину вторичной ЛАГ (ВПС, пороки левых отделов сердца и т. д.);
- выявить основные клинические и функциональные признаки ЛАГ;
- определить гемодинамический вариант ЛАГ: прекапиллярная, посткапиллярная;
- оценить состояние легочного кровотока;
- исключить обструкцию выходного тракта правого желудочка;
- оценить функциональное состояние правого желудочка;
- выявить параметры неблагоприятного прогноза.

В таблице 9 представлены рекомендации по диагностике ЛАГ, ассоциированной с ВПС у взрослых больных (НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, 2016) [14].

Таблица 9

**Рекомендации по диагностике ЛАГ,
ассоциированной с ВПС у взрослых больных**

Рекомендации	Класс, уровень
1. Больным с ЛАГ при ВПС рекомендованы общепринятые для ЛАГ методы диагностики	1 — C
2. Больным с ЛАГ при ВПС рекомендована катетеризация правых отделов сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика и тестом на вазореактивность	1 — C
3. Тест на вазореактивность у больных с ЛАГ при ВПС следует рассматривать как положительный в случае снижения систолического, диастолического и среднего давления в легочной артерии > 10 мм рт. ст.; снижение давления в легочной артерии должно достигаться в абсолютных значениях и по отношению к аналогичным показателям системного АД	2A — C

2.4. Хирургическое и медикаментозное лечение больных с врожденным пороком сердца и легочной гипертензией

Хирургическое лечение является единственным методом устранения врожденных пороков сердца, сопровождающихся повышенным легочным кровотоком и развитием артериальной легочной гипертензии, а также восстановления нормальной гемодинамики и улучшения прогноза заболевания. Следует помнить, что коррекция пороков у взрослых с длительным анамнезом ЛАГ может улучшить клиническое состояние и прогноз заболевания, но не позволяет добиться полной нормализации давления в легочной артерии.

Показания к операции

Согласно рекомендациям 5 Всемирного симпозиума по легочной гипертензии 2013 г. [151] и рекомендациям ESC/ERS 2015 г. [82a] хирургическая коррекция ВПС с ЛАГ показана при ЛСС < 4ЕД Вуда/м², противопоказана при ЛСС > 8 ЕД Вуда/м². Она может быть выполнена после индивидуальной оценки больного при ЛСС 4 — 8 ЕД Вуда/м² при посттрикуспидальных дефектах и сложных ВПС у больных 1Б — 3А гемодинамических групп, а также при претрикуспидальных дефектах 1Б — 2 гемодинамических групп при условии наличия у пациентов положительного теста на вазореактивность [12].

Алгоритм определения показаний к хирургической коррекции ВПС с ЛАГ у взрослых больных (НИМЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, 2016) (С.В. Горбачевский, А.А. Шмальц, 2017) [14] представлен на рис. 24.

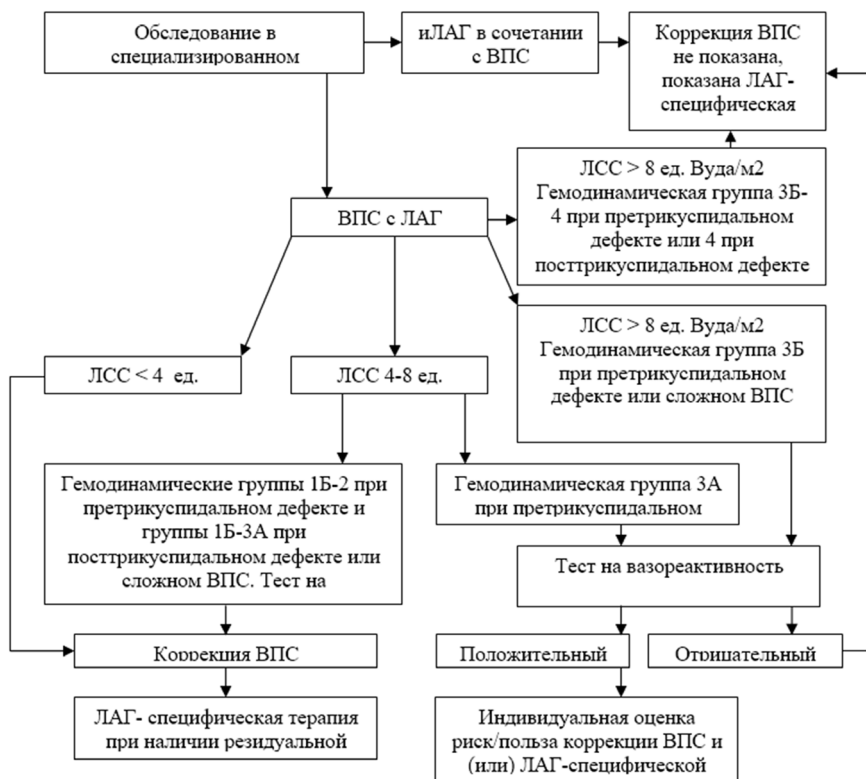


Рис. 24. Алгоритм определения показаний к хирургической коррекции ВПС с ЛАГ у взрослых больных

Вопрос об оперативном лечении больных 3А группы (при давлении в легочной артерии выше 70% систолического давления в аорте, но сохраняющемся лево-правом сбросе крови) решается строго индивидуально с учетом высокого риска послеоперационной правожелудочковой недостаточности. Было показано, что повышенная летальность отмечается в случаях, когда ЛСС превышает 8–10 ЕД Вуда, отношение ЛСС к системному сопротивлению становится больше 0,7. У таких больных ЛСС часто не только не снижается после операции, но даже имеет тенденцию к повышению [14; 101].

Оперативное лечение у больных 3А гемодинамической группы обычно позволяет устранить анатомические составляющие порока и снизить, но не нормализовать давление в легочной артерии.

По этой причине во время хирургической коррекции целесообразно создать рестриктивное (3–4 мм) межпредсердное сообщение с использованием фенестрированной заплаты [73; 118; 127] (рис. 27) для профилактики возможного легочно-гипертензионного криза в первые несколько суток после операции, представляющего сложную проблему, поскольку сопровождается высокой летальностью, и купирование его связано с непростым подбором медикаментозной терапии. Ряд авторов рекомендуют у больных с септальными дефектами и высокой легочной гипертензией использовать двухэтапный метод: применение фенестрированной заплаты с отверстием в ней 4–8 мм с последующим эндоваскулярным или оперативным закрытием фенестры, что может расширить возможности хирургического лечения больных с высокой легочной гипертензией [19; 73; 127].

На сегодня мы не имеем четкого алгоритма показанности оперативного лечения пациенту с ВПС и ЛАГ, однако мы можем руководствоваться последней ESC-версией 2010 г. (таблица 10) [1; 68].

Оптимальные показания у детей с ВПС 1Б — 2 гемодинамических групп, а оптимальный возраст для закрытия ДМЖП и ОАП следующий:

- большой ДМЖП или ОАП с выраженной недостаточностью кровообращения и прогрессирующей легочной гипертензией — в первые 3 месяца жизни;
- большинство средних ДМЖП и ОАП, сопровождающихся частыми респираторными заболеваниями и гипотрофией, — до 6 месяцев;
- маленькие ДМЖП или ОАП без нарушения гемодинамики в возрасте от 1,5 года.

Больные 3Б группы являются неоперабельными, как и больные 4 группы с синдромом Эйзенменгера. Хирургическая коррекция ВПС в сочетании с идеопатической артериальной легочной гипертензией противопоказана [12; 14; 42; 117].

Таблица 10

**Рекомендации по оперативному закрытию
септальных дефектов [1]**

Показания для вмешательства при ДМПП	Показания для вмешательства при ДМЖП	Класс рекомендаций
Признаки перегрузки ЛЖ ЛСС < 5ЕД Вуда Показана операция вне зависимости от наличия симптомов	Симптомный дефект Сброс слева направо /нет поражения легочных сосудов Показано закрытие дефекта	1
Закрытие дефекта специализированными устройствами может быть применено у пациентов с открытым овальным окном	Бессимптомный дефект Перегрузка левого желудочка вследствие ДМЖП Показано закрытие дефекта	1
При наличии признаков парадоксальной эмболии вне зависимости от размеров дефекта все пациенты должны рассматриваться как кандидаты для проведения вмешательства	Инфекционный эндокардит в анамнезе Показано закрытие дефекта	2А
	Пролапс аортального клапана из-за ДМЖП Прогрессирующая аортальная регургитация Показано закрытие дефекта	
	Qp/Qs > 1,5 ДЛА или ЛСС < 2/3 системного Показана операция закрытия дефекта	
Закрытия ДМПП необходимо избегать при синдроме Эйзенменгера	Маленький размер дефекта Дефект не расположен субартериально Дефект не приводит к перегрузке ЛЖ Нет ИЭ в анамнезе Операция не показана Закрытия ДМПП необходимо избегать при синдроме Эйзенменгера	3

Представленные НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева подходы к коррекции ВПС с ЛАГ у взрослых пациентов [14] в целом согласуются с рекомендациями ESC по лечению ВПС у взрослых больных [68] (таблица 11).

Таблица 11

Рекомендации по хирургическому лечению взрослых больных с ВПС и ЛАГ (НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, 2016) [14]

Рекомендации	Класс, уровень
1. Хирургическая коррекция ВПС с ЛАГ рекомендована в случае нормализации давления в легочной артерии после коррекции	1 - C
2. Хирургическую коррекцию ВПС с ЛАГ следует рассмотреть в случае значимого (< 50% от системного давления) снижения степени ЛАГ после коррекции	2A — C
3. Хирургическая коррекция ВПС с ЛАГ рекомендована при ЛСС < 4 ЕД Вуда/м2	1 — C
4. Хирургическую коррекцию ВПС с ЛАГ при ЛСС 4—8 ЕД Вуда/м2 следует рассмотреть у больных 1Б — 3А гемодинамических групп с посттрикуспидальными дефектами и сложными ВПС и больных 1Б — 2 гемодинамических групп с претрикуспидальными дефектами при условии положительного теста на вазореактивность	2A — C
5. Хирургическая коррекция с риском сохранения резидуальной ЛАГ может быть рассмотрена при положительном тесте на вазореактивность у больных 3Б гемодинамической группы с посттрикуспидальными дефектами и больных 3А гемодинамической группы с претрикуспидальными дефектами	2B — C
6. Хирургическая коррекция ВПС с ЛАГ при ЛСС > 8 ЕД Вуда/м2 больным 4 гемодинамической группы при посттрикуспидальных дефектах и сложных ВПС и 3Б — 4 гемодинамических групп при претрикуспидальных дефектах противопоказана	3 — C

Таблица 11. Продолжение

7. Хирургическая коррекция идеопатической легочной артериальной гипертензии в сочетании с ВПС противопоказана	3 — С
8. Гемодинамическая коррекция функционально единственного желудочка сердца (операция Фонтена и двунаправленный кавапульмональный анастомоз) больным с ЛАГ противопоказана	3 — С

Операцию в настоящее время можно выполнять у всех больных, независимо от возраста и массы тела.

Методы операций

Спектр операций, выполняемых у больных с ВПС многообразен: от радикальной коррекции септальных дефектов и ОАПа (включая эндоваскулярные процедуры) до паллиативных открытых и закрытых вмешательств при сложных врожденных пороках (сужение легочной артерии по Albert — Muller, предсердного переключения по Senning — Mastard без закрытия ДМЖП, атриосептостомия при синдроме Эйзенменгера), которые у ряда больных являются первым этапом перед радикальной коррекцией или могут увеличить продолжительность жизни и служить «мостом» к пересадке легких, сердечно-легочного комплекса.

Смысл операций заключается в разобщении обоих кругов кровообращения. Методы хирургической коррекции ДМЖП, ДМПП, ОАП представлены следующими типами оперативных вмешательств:

- радикальные: ушивание, пластика (рис. 25—30);
- паллиативные: (операция Albert — Muller) (рис. 31);
- эндоваскулярное закрытие окклюдерами (рис. 32—34);
- трансплантация легких и сердечно-легочного комплекса.

Примеры радикальных операций

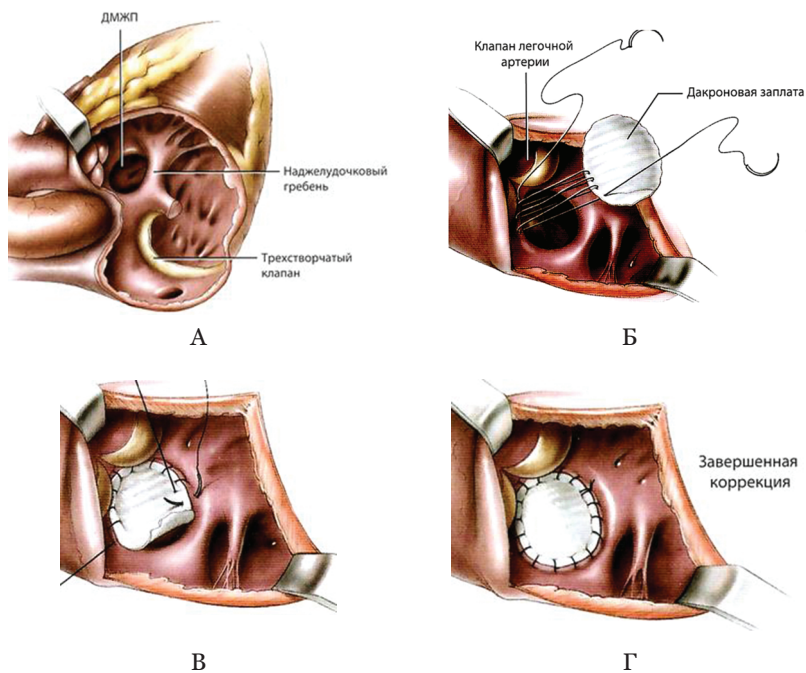


Рис. 25. Схема этапов пластики дефекта межжелудочковой перегородки

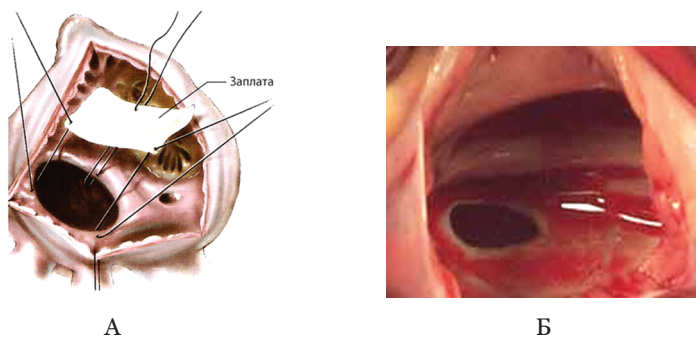


Рис. 26. ДМПП: А, Б — различные варианты;

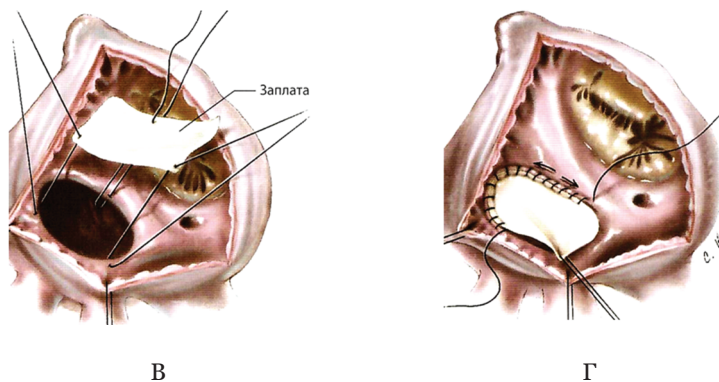


Рис. 26. ДМПП: В, Г — пластика заплатой вторичного ДМПП

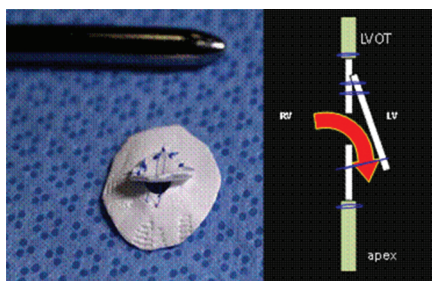


Рис. 27. Фенестрированная заплата (слева) и принцип ее действия (справа)

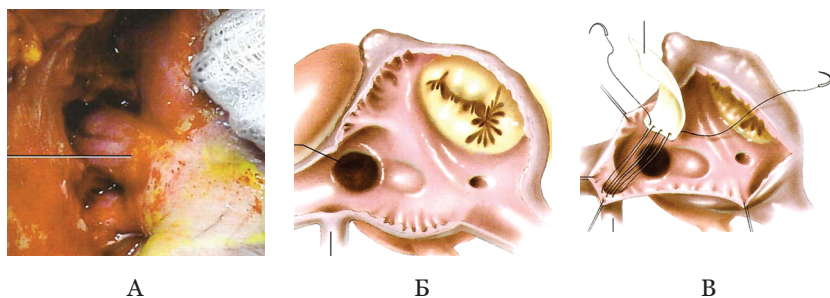


Рис. 28. Частичный аномальный дренаж правой верхней легочной вены в правое предсердие (стрелками указана правая легочная вена, вторичный ДМПП — sinus septum defect и его пластика заплатой)

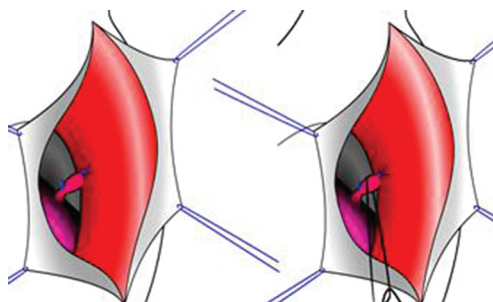


Рис. 29. Перевязка ОАП
у аортального
и Пример паллиативной
операции

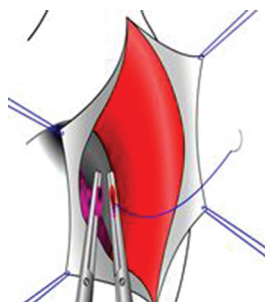


Рис. 30. Пересечение ОАП
с легочного устья
с прошиванием ушиванием его
концов его середины

Пример паллиативной операции

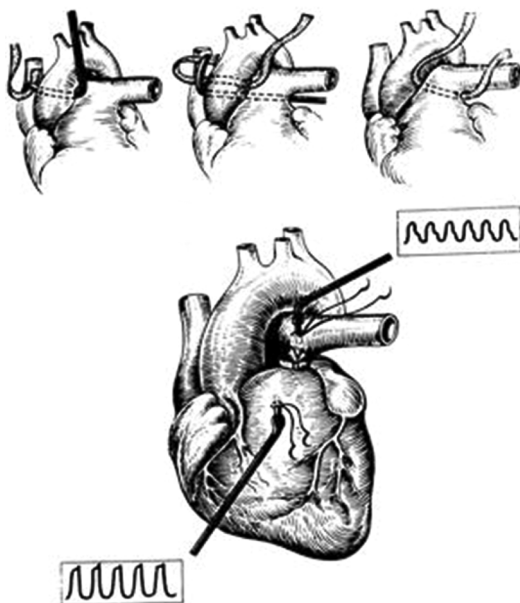


Рис. 31. Схема операции Albert — Muller (сужение легочной артерии)

Бандинг (сужение) легочной артерии в качестве первого этапа лечения может быть показан при развитии легочной гипертензии 3А — 4 степени у пациентов в возрасте ≤ 4 месяцев или ≥ 1 года. При полной форме АВК противопоказанием к бандингу легочной артерии является регургитация в левое предсердие ≥ 2 степени, поскольку приводит к развитию левожелудочковой недостаточности и отеку легких [64].

Редко используемый хирургический метод лечения при синдроме Эйзенменгера был предложен R. J. Batista [66]. Он заключается в перевязывании легочной артерии на первом этапе (по аналогии сужения легочной артерии по Albert — Muller), что приводит к повышению давления в правых отделах сердца, закономерно увеличивает сброс крови справа налево и снижает сатурацию артериальной крови до почти критических значений, и способствует расширению легочных артерий. В течение года сатурация крови постепенно повышается, снижается давление в легочной артерии, снижается легочно-сосудистое сопротивление, что позволяет провести второй этап операции по коррекции дефекта с одновременным снятием лигатуры с легочной артерии. Однако данный метод не встретил большого числа сторонников ввиду недостаточно изученного патогенеза развивающихся событий после вмешательства. Сегодня фактическим финалом лечения пациентов с ВПС и артериальной легочной гипертензией с синдромом Эйзенменгера и выраженной дисфункцией миокарда правого желудочка является трансплантация легких или комплекса «сердце — легкие».

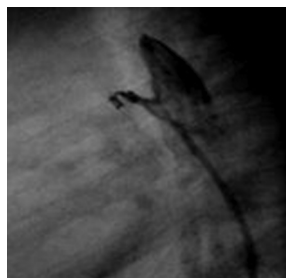
Большинство вторичных дефектов межпредсердной перегородки с умеренной легочной гипертензией успешно могут быть закрыты эндоваскулярно с помощью окклюдеров. Показаниями для эндоваскулярного закрытия ДМПП, ДМЖП служит наличие вторичного дефекта с четкими краями, отсутствие или наличие не более 1 степени трикуспидальной недостаточности, отсутствие высокой легочной гипертензии.

Открытый артериальный проток может быть закрыт окклюдером, спиралями при его анатомической пригодности для такого закрытия и отсутствия высокой легочной гипертензии (рис. 32).

Примеры эндоваскулярных операций



А



Б

Рис. 32. Аортография: контрастирован ОАП (А) (указан стрелкой); эмболизация ОАПa спиралью Джантурко (Б)

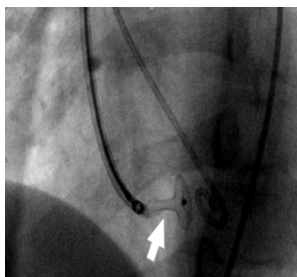


Рис. 33. Окклюдер Amplatzer установлен в ДМЖП

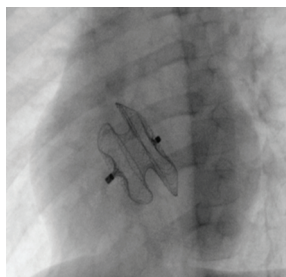


Рис. 34. Окклюдер Amplatzer установлен в ДМПП

Легочная артериальная гипертензия может сохраняться или прогрессировать после хирургической коррекции ВПС [5; 14; 19; 77]. Степень тяжести остаточной легочной гипертензии в значительной степени определяет отдаленные результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца. При септальных дефектах, сопровождающихся гипervолемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией, прогноз операции во многом зависит от обратимости изменений, обусловленных легочной гипертензией, а также от состояния левого желудочка (степени гипоплазии).

В Национальных рекомендациях по ведению взрослых пациентов с ВПС указано: «На настоящее время нет исчерпывающих исследований, позволяющих прогнозировать динамику послеоперационного давления в легочной артерии в зависимости от исходного давления, объема легочного кровотока и сосу-

дистого сопротивления малого круга кровообращения». Многие центры считают критериями успешного результата хирургического вмешательства величину сосудистого сопротивления МКК менее 10—14 единиц Вуда и соотношение легочного сопротивления к системному менее либо равное $2/3$ [77; 79].

Исключение гиперволемического фактора после проведенной операции ведет к снижению давления в сосудах малого круга кровообращения, но если легочная гипертензия обусловлена уже выраженными морфологическими изменениями этих сосудов, самостоятельную редукцию ее ожидать трудно. Это может наблюдаться при поздней радикальной или паллиативной коррекции, сохраняющихся резидуальных дефектах и необоснованном закрытии дефектов при идеопатической артериальной легочной гипертензии у больных с септальными дефектами. Системно-легочные анастомозы (Ватерстоуна — Кули, центральный и др.), наложенные больным с исходным обедненным легочным кровотоком (тетрада Фалло и др.), при длительном функционировании также могут приводить к легочной артериальной гипертензии.

Известно, что на операционном столе лишь у 9% больных с исходной легочной гипертензией давление в легочной артерии нормализуется. У остальных сохраняется резидуальная легочная гипертензия, причем у 12—13% больных — на уровне 2—3 группы, что свидетельствует о стабильности произошедших изменений в легочных сосудах [79].

В настоящее время ведутся поиски маркеров, которые могли бы прогнозировать исход хирургического вмешательства. Одним из них является отношение тромбксана А2 (TxA2) к простаглицлину (Pgl2). Было показано, что преобладание простаглицлина над тромбксаном в оттекающей от легких крови предопределяет нормализацию давления в легочной артерии, а резкое превалирование тромбксана явилось свидетельством о возможности резидуальной тяжелой легочной гипертензии несмотря на полную коррекцию порока [10; 11; 14]. В то же время другими исследователями отмечено, что уровень TxA2 оставался неизменным вне зависимости от наличия резидуальной легочной гипертензии [101]. Поиски продолжаются: исследуются уровни предсердного натрийдиуретического пептида и циркулирующих в кровотоке эндотелиальных клеток, концентрация которых оказалась высокой у больных с необратимыми сосудистыми изменениями после коррекции порока [60].

Результаты операций: в неосложненных случаях послеоперационная летальность не превышает 1%. При высокой легочной гипертензии она может существенно увеличиться. Отдаленные результаты хирургического лечения показывают, что своевременно выполненная операция позволяет добиться полного выздоровления.

У больных с высокой легочной гипертензией полной нормализации гемодинамики, как правило, не наступает в связи с уже имеющимися склеротическими изменениями в легочных сосудах, хотя отчетливо прослеживается улучшение показателей внутрисердечной гемодинамики (рис. 35).

Отсюда следует чрезвычайно жизненно важный вывод о необходимости своевременного, раннего оперативного лечения пациентов с врожденными пороками сердца и ассоциированной с ними легочной артериальной гипертензией.

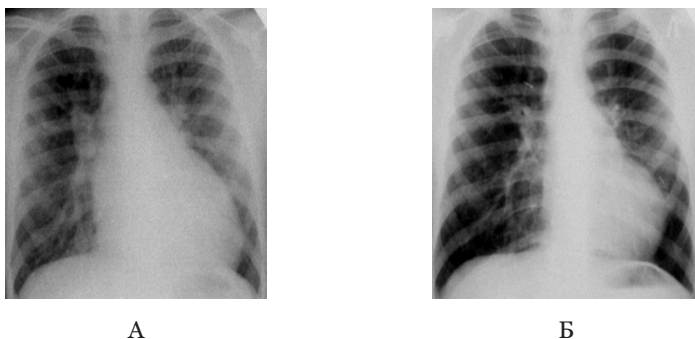


Рис. 35. Рентгенологическая картина легких и сердца до (А) и после коррекции (Б) ДМЖП

Трансплантация легких является финалом лечения пациентов с ЛАГ и ВПС и синдромом Эйзенменгера. Основные показания к трансплантации легких у больных с ВПС аналогичны общей группе ЛАГ (необходимо сочетание всех критериев) [1; 47; 85]:

- 3-й или 4-й функциональный класс по NYHA, несмотря на терапию вазодилататорами;
- низкий (< 350 м) результат при тесте 6-минутной ходьбы;
- сердечный индекс < 2 л/мин/м²;
- давление в правом предсердии > 15 мм рт. ст.;
- неэффективность терапии вазодилататорами.

Существует 3 варианта трансплантации легких: односторонняя, двусторонняя и трансплантация комплекса «сердце — легкие». В настоящее время чаще всего выполняется билатеральная пересадка легких. Основным показанием к трансплантации комплекса «сердце — легкие» является синдром Эйзенменгера с выраженной дисфункцией миокарда правого желудочка.

При отсутствии последней возможна пересадка легких в сочетании с закрытием септального дефекта. Подобные операции в нашей стране являются пока большой редкостью. Баллонная предсердная септостомия (межпредсердное шунтирование), которое проводится для снижения давления в ЛА и правом предсердии, в некоторых случаях может стать подготовительным этапом накануне трансплантации легких.

Медикаментозное лечение ЛАГ при ВПС в целом схоже с лечением общей группы ЛАГ, но имеет некоторые особенности (таблица 12).

Таблица 12

Особенности медикаментозного лечения больных с ЛАГ при ВПС (рекомендации ESC/ERS, 2015, с дополнениями и изменениями НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, 2016) [14]

Рекомендации	Класс, уровень
Общие меры	
1. При использовании венозного доступа у больных с синдромом Эйзенменгера рекомендована тщательная профилактика эмболии	1 — C
Поддерживающая терапия	
2. При отсутствии значимого кровохарканья лечение пероральными антикоагулянтами может быть рассмотрено у больных с тромбозом ЛА или симптомами сердечной недостаточности	2B — C
3. Поддерживающую O ₂ -терапию следует рассмотреть в случаях, если она приводит к повышению SaO ₂ и облегчает клиническое состояние	2A — C
4. При наличии симптомов повышенной вязкости крови у больных с синдромом Эйзенменгера флеботомии с изоволюмическим восполнением объема крови следует рассмотреть в случаях, если гематокрит > 65%	2A — C
5. Поддерживающая терапия препаратами железа может быть рассмотрена у больных с низким плазменным уровнем ферритина	2B — C

Таблица 12. Продолжение

ЛАГ-специфическая терапия	
6. ЛАГ-специфическая терапия рекомендована больным: 1) с синдромом Эйзенменгера (4 гемодинамическая группа); 2) с резидуальной ДАГ после бивентрикулярной коррекции ВПС; 3) с идеопатической ЛАГ в сочетании с ВПС; 4) после операции Фонтена и двунаправленного cavo-пульмонального анастомоза без дополнительных источников легочного кровотока при отсутствии дисфункции системного желудочка	1А — С
7. При отрицательном тесте на вазореактивность ЛАГ-специфическая терапия может быть рассмотрена у отдельных больных: 1) ЗБ гемодинамической группы с посттрикуспидальными дефектами и сложными ВПС; 2) 3А — 3Б гемодинамических групп с претрикуспидальными дефектами; 3) с функционально единственным желудочком сердца, у больных, имеющих противопоказания к операциям «обхода» правых отделов сердца ввиду ЛАГ	2В — С
8. Бозентан, амбризентан, мацитентан, риоцигуат, силденафил, илопрост следует рассмотреть у больных с ЛАГ при ВПС	2А — С
9. Бозентан рекомендован больным с синдромом Эйзенменгера в 3 ФК по ВОЗ	1 — В
10. Комбинированная ЛАГ-специфическая терапия может быть рассмотрена у больных с ЛАГ при ВПС	2В — С
11. Использование антагонистов кальция не рекомендовано у больных с ЛАГ при ВПС	3 — С
12. Постоянная ЛАГ-специфическая терапия противопоказана не оперированному больному 1 — 3Б гемодинамических групп, имеющим положительный тест на вазореактивность	3 — С

Таким образом, с высоким классом доказательности (1А — С) ЛАГ-специфическая терапия рекомендована больным:

- 1) с синдромом Эйзенменгера (4-я гемодинамическая группа);
- 2) с резидуальной ЛАГ после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС;
- 3) с идеопатической артериальной легочной гипертензией в сочетании с ВПС;

4) после операции Фонтена и двунаправленного cavoпупулмонального анастомоза без дополнительных источников легочного кровотока, при отсутствии дисфункции левого желудочка.

Основу консервативной терапии составляют ЛАГ-специфические препараты, наряду с применением в комплексном лечении декомпенсации кровообращения сердечных гликозидов, агнтиаритмиков, диуретиков, антикоагулянтов. Если для назначения при сердечной недостаточности показания к первым трем препаратам известны, то антикоагулянтная терапия у больных ВПС с артериальной легочной гипертензией должна использоваться с осторожностью и под тщательным контролем врача, учитывая, что у пациентов с синдромом Эйзенменгера высок риск развития кровохарканья и легочного кровотечения. Их назначение не показано с профилактической целью и обосновано только у больных с тромбозом легочных артерий или имеющих фибрилляцию предсердий.

Сами ЛАГ-специфические препараты помогают больным улучшить качество жизни и переносимость физических нагрузок. Имеющиеся сообщения их эффективности у больных с ЛАГ, у больных с ВПС и синдромом Эйзенменгера скудны и малоубедительны [1; 114; 117]. Поэтому спорным остается вопрос о целесообразности ЛАГ-специфической терапии у неоперабельных больных с ВПС и артериальной гипертензией [76; 77].

Основные группы ЛАГ-специфических препаратов составляют оксид азота, препараты простаглицлина, ингибиторы фосфодиэстеразы-5, антагонисты эндотелиновых рецепторов, препараты из класса стимуляторов гуанилатциклазы. Пациентам предпочтительна пероральная или ингаляционная форма препаратов.

Из группы простаноидов наибольшее распространение получил илопрост [17], но доказательной базы его эффективности у больных с ЛАГ с ВПС и синдромом Эйзенменгера нет.

Из группы антагонистов эндотелиновых рецепторов, обладающих высокой селективностью, с хорошим эффектом на качество жизни у этих пациентов используют бозентан [91; 140], что было доказано в исследовании BREATHE-5 [130], EARLY [131], а также амбризентан [128], мацитентан.

Группу ингибиторов фосфодэстеразы-5 представляют силденафил, тадалафил, которые продемонстрировали высокую эффективность у больных с ЛАГ при ВПС [13;123].

Оксид азота в виде ингаляций снижает давление в легочной артерии, а потому применяется при проведении вазодилатирующих проб при катетеризации правых камер сердца [94].

Первым препаратом из класса стимуляторов растворимой гуанилат-циклазы, повышающим чувствительность ее к эндогенному NO и обладающему вазодилатирующим, антифиброзным, антипролиферативным и противовоспалительным действием, стал риоцигуат, исследования которого продолжаются [83; 84].

Убедительные данные об эффективности применения антагонистов кальция у больных с высокой ЛАГ при ВПС (более 50 мм рт. ст.) отсутствуют, поэтому их использование не рекомендовано [14; 82].

Очевидно, что ЛАГ-специфическая терапия противопоказана операбельным больным, поскольку она приводит к увеличению артерио-венозного сброса и возможному потенцированию легочно-сосудистой болезни, что будет иметь отрицательные последствия. При отрицательном тесте на вазореактивность ЛАГ-специфическая терапия может быть рассмотрена у отдельных больных ЗБ гемодинамической группы с посттрикуспидальными дефектами и осложненными ВПС и ЗА — ЗБ гемодинамических групп с претрикуспидальными дефектами [14].

Как пример использования доз препаратов у больных с ВПС в послеоперационном периоде с сохраняющейся легочной гипертензией можно использовать варианты, предложенные в Федеральном национальном медицинском исследовательском центре сердечно-сосудистой хирургии (г. Пенза, 2017):

Силденафил:

- дети младше года: 0,5—1 мг/кг 3 раза в сутки;
- дети с весом < 20 кг 10 мг/сутки в 3 приема;
- дети с весом > 20 кг 20 мг/сутки в 3 приема.

Бозентан:

Стартовая доза бозентана — половина от поддерживающей дозы.

Поддерживающая доза:

- вес ребенка < 10 кг: 2 мг/кг 2 раза в сутки;
- вес 10—20 кг: 31,25 мг 2 раза в сутки;
- вес 20—40 кг: 62,5 мг 2 раза в сутки;
- вес > 40 кг: 125 мг 2 раза в сутки.

Подводя итог результатов развития легочной гипертензии у больных с врожденными пороками сердца, следует помнить, что эффективность хирургической коррекции этих пороков, после которой они могут стать практически здоровыми людьми, может быть достигнута лишь в том случае, если операция будет выполнена на ранних стадиях развития легочной гипертензии, когда отсутствуют морфологические изменения в легочных сосудах.

Глава 3.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ПРИОБРЕТЕННЫМИ ПОРОКАМИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Появление легочной гипертензии у пациентов с патологией левых отделов сердца вследствие повышения давления в них однозначно ухудшает как течение основного заболевания, осложняясь появлением сложных нарушений ритма, чаще фибрилляции предсердий, так и обуславливает значительное снижение качества жизни, ухудшение прогноза и выживаемости этого контингента больных [53; 103; 125]. Состоявшееся ремоделирование сосудов малого круга кровообращения, как ответ на возрастающее давление на фоне дисбаланса между вазоконстрикторами и вазодилататорами, не только достоверно увеличивает периоперационные риски, осложняет течение ближайшего и отдаленного послеоперационного периода, но и делает результат самой операции недостаточно эффективным [87; 109]. Отмечается корреляция с показателями отдаленной летальности. Поэтому столь важным становится фактор своевременного выполнения оперативного вмешательства до развития необратимых форм высокой легочной гипертензии [87; 120]. Следует помнить, что медикаментозная терапия у пациентов с вторичной легочной гипертензией, связанной с поражением левых отделов сердца, имеет низкую эффективность [50; 58; 125]. У больных с патологией левых отделов сердца легочная гипертензия многими рассматривается в качестве «симптома», зависящего непосредственно от тяжести основной патологии, определяющей сердечную недостаточность [60; 87; 103].

Причины легочной гипертензии вследствие патологии левых отделов сердца представлены в таблице 13.

Таблица 13

**Причины легочной гипертензии
при патологии левых отделов сердца**

1. Систолическая дисфункция левого желудочка: ХСН со сниженной фракцией выброса ЛЖ
2. Диастолическая дисфункция левого желудочка: ХСН с нормальной фракцией выброса левого желудочка
3. Клапанные пороки левых отделов сердца: — митральный стеноз — митральная недостаточность — аортальный стеноз — аортальная недостаточность
4. Врожденная/приобретенная обструкция выносящего тракта левого желудочка

Современное гемодинамическое определение легочной гипертензии вследствие патологии левых отделов сердца включает сочетание следующих гемодинамических параметров:

- среднее давление в легочной артерии (ДЛАСр):
прекапиллярная ЛГ ≥ 25 мм рт. ст.;
поскапиллярная ЛГ ≥ 25 мм рт. ст.;
- давление заклинивания легочной артерии (ДЗЛА):
прекапиллярная ЛГ < 15 мм рт. ст.;
поскапиллярная ЛГ ≥ 15 мм рт. ст.;
- транслегочный градиент (ТЛГ):
прекапиллярная ЛГ — повышен > 12 мм рт. ст.;
поскапиллярная ЛГ — повышен или в норме;
- изолированная посткапиллярная ЛГ:
давление заклинивания легочной артерии > 15 мм рт. ст.;
разница между ДДЛА и ДЗЛА < 7 мм рт. ст.;
- комбинированная посткапиллярная и прекапиллярная ЛГ:
давление заклинивания легочной артерии > 15 мм рт. ст.;
разница между ДДЛА и ДЗЛА ≥ 7 мм рт. ст.;
- сердечный выброс (СВ) в норме или сниженный;
- легочно-сосудистое сопротивление (ЛСС) в единицах Вуда
(1 ЕД = 80 дин/сек/см).

Разность между диастолическим давлением в легочной артерии и давлением заклинивания легочной артерии рассматривается в качестве оптимального показателя, отражающего состояние легочного сосудистого русла. В норме эта величина составляет 1—3 мм рт. ст., а у пациентов с патологией левых отделов сердца — в большинстве случаев ≤ 5 мм рт. ст.

Выделение двух форм легочной гипертензии вследствие патологии левых отделов сердца основано на величине разницы ДДЛА и ДЗЛА, которая при изолированной посткапиллярной ЛГ < 7 мм рт. ст. при уровне ДЗЛА > 15 мм рт. ст. При комбинированной посткапиллярной и прекапиллярной ЛГ определяются уровни разницы > 7 мм рт. ст. и ДЗЛА > 15 мм рт. ст.

При катетеризации правых отделов сердца в обязательном порядке следует определять такие показатели, как легочное сосудистое сопротивление, транслегочный градиент, а также разность между диастолическим давлением в легочной артерии и давлением заклинивания легочной артерии [108]. При катетеризации правых отделов сердца особенно важно определить давление в правом предсердии: именно этот показатель наряду с сердечным индексом является основным предиктором прогноза течения легочной гипертензии (среднее давление в правом предсердии > 15 мм рт. ст. отражает неблагоприятный прогноз) [60; 90].

Транслегочный градиент рассчитывается как разность между ДЛАСр и ДЗЛА и обычно используется для определения пассивной ЛГ (при градиенте ≤ 12 мм рт. ст.) и активной ЛГ (при градиенте ≥ 12 мм рт. ст.) [108].

Оценка степени тяжести легочной гипертензии:

- легкая степень — ЛСС 2—5 ЕД Вуда;
- умеренная степень — ЛСС 5—10 ЕД Вуда;
- тяжелая степень — ЛСС ≥ 10 ЕД Вуда.

3.1. Патогенез формирования «активной» легочной гипертензии при патологии левых камер сердца

Независимо от особенностей патологии левых отделов сердца основным механизмом развития посткапиллярной пассивной легочной гипертензии является пассивная обратная передача повышенного давления, когда при повышении конечно-диастолического давления в левом желудочке и левом предсердии вследствие нарушения его релаксации в период диастолы, а также снижения его растяжимости отмечается рост давления в легочных венах [87; 133]. Первоначально рост давления в легочной артерии происхо-

дит в соответствии с ростом давления в легочных венах, что может в течение длительного времени поддерживать величину транслегочного градиента давления и, следовательно, ЛСС в пределах нормальных значений ($< 12\text{--}15$ мм рт. ст. и < 3 ЕД Вуда соответственно) [82; 108; 132]. Повышение давления заклинивания легочной артерии может быть обусловлено митральной регургитацией, степень которой усугубляется при выполнении физической нагрузки в условиях снижения податливости левого предсердия (рис. 36).

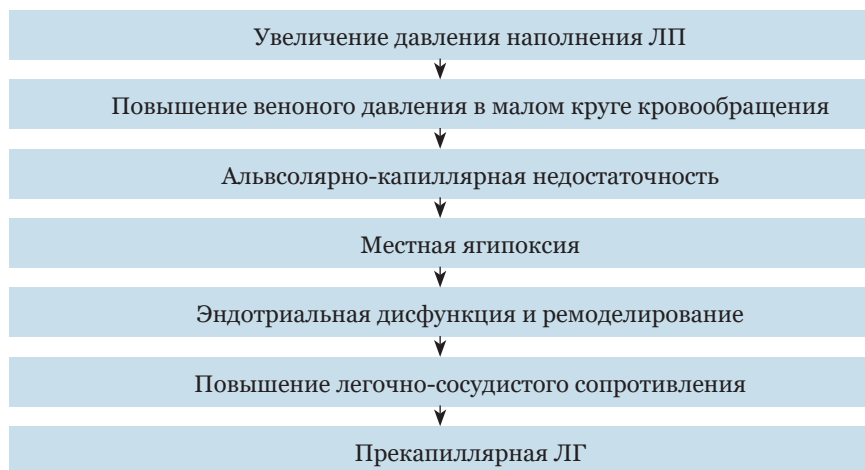


Рис. 36. Развитие прекапиллярной легочной гипертензии

Во всех случаях при патологии левых отделов сердца, за исключением митрального стеноза, легочная гипертензия развивается вследствие возрастания давления наполнения левого желудочка. Причем от степени этого повышения зависит величина ДЗЛА. Механические свойства миокарда, которые характеризуются эластичностью, податливостью и жесткостью, влияют на наполнение левого желудочка в фазу диастолы и систолы предсердий. Гипертрофия и фиброз увеличивают жесткость миокарда, что приводит к нарастанию давления наполнения левого желудочка. Его податливость зависит также от уровня преднагрузки: она уменьшается при дилатации левого желудочка.

При длительно существующей патологии левых отделов сердца ЛГ развивается вследствие стойкой вазоконстрикции на фоне эндотелиальной дисфункции (о чем излагалось в предыдущей главе) с присоединением структурно-функциональной перестройки сосудистой стенки, которая может привести к формированию стабильной активной легочной гипертензии.

Последняя способствует перегрузке, систолической и диастолической дисфункции правых отделов сердца с последующим развитием застойных явлений по большому кругу кровообращения, включая увеличение полых вен со снижением коллабирования, печеночной вены (рис. 37, 38).

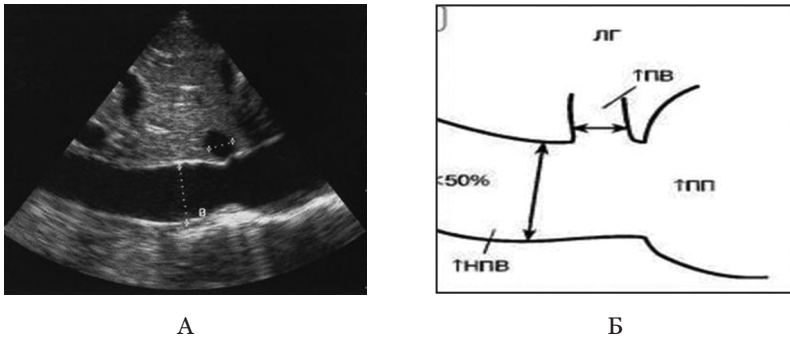


Рис. 37. ЭхоКГ нижней полой вены (НПВ). В норме диаметр НПВ < 25 мм, печеночной вены — 7 мм. На вдохе НПВ коллабирует на $\geq 50\%$.
На фоне ЛГ: дилатация НПВ, на вдохе степень коллабирования < 50% или вообще отсутствует

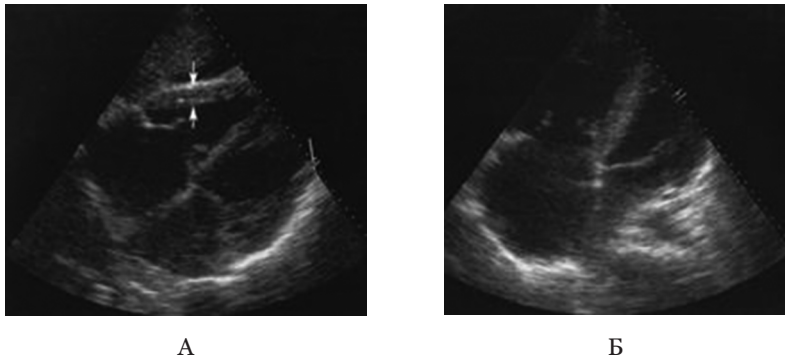


Рис. 38. А — гипертрофия правого желудочка;
Б — дилатация правых камер сердца

Таким образом, повышение легочного сосудистого сопротивления при патологии левых отделов сердца обусловлено как нарушением тонуса сосудов, так и процессами их структурного ремоделирования. Повышение тонуса

легочных артерий является следствием нарушения релаксации за счет дисфункции эндотелия и соотношения вазоактивных медиаторов [16; 67; 78]. Структурное ремоделирование включает дилатацию и утолщение стенок легочных вен, дилатацию легочных капилляров, интерстициальный отек, альвеолярные кровоизлияния [90; 124]. В дистальных легочных артериях могут наблюдаться гипертрофия меди и фиброз интимы.

Развитие декомпенсации кровообращения вследствие нарушения гемодинамики при манифестации легочной гипертензии может быть представлено следующим поэтапным формированием:

- 1) при увеличении давления крови в малом круге увеличивается давление в легочной артерии;
- 2) возрастает давление в правом желудочке;
- 3) в систолу увеличивается объем регургитации на трикуспидальном клапане;
- 4) увеличивается давление в правом предсердии;
- 5) гипертрофируются стенки правого желудочка;
- 6) увеличиваются размеры правого желудочка и правого предсердия вследствие их дилатации;
- 7) дилатация нижней полой вены и печеночной вены;
- 8) застой крови по большому кругу кровообращения.

Для оценки систолической дисфункции левого желудочка используется такой интегральный показатель как фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ) — индекс сократимости миокарда, который отражает систолическую функцию ЛЖ, так как зависит от объемов, пред- и постнагрузки, частоты сердечных сокращений, клапанной патологии. ФВ ЛЖ, однако, не является прямым аналогом ударного объема левого желудочка или сердечного выброса. Характерными признаками диастолической дисфункции левого желудочка являются дилатация левого предсердия, повышение скорости кровотока на митральном клапане и в легочных венах, а также изменения показателей тканевой миокардиальной доплерографии, в частности параметров трансмитрального потока. Европейские рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии у больных с заболеваниями левых отделов сердца (2015) представлены в таблице 14.

Таблица 14

**Европейские рекомендации по диагностике и лечению
легочной гипертензии у больных с заболеваниями
левых отделов сердца (2015)**

Рекомендации	Класс а	Уровень b
Оптимизация лечения основного заболевания рекомендуется перед принятием решения об обследовании ЛГ, ассоциированной с ЗЛКС (т.е. лечение структурной патологии сердца)	I	B
Рекомендуется выявлять другие причины ЛГ (т.е. ХОБЛ, синдром сонного апноэ, ТЭЛА, ХТЭЛГ) и лечить их соответствующим образом до принятия решения об обследовании ЛГ, обусловленной ЗЛКС	I	C
Инвазивное исследование при ЛГ рекомендуется проводить на фоне корректированного волюмического статуса	I	C
Пациентов с ЛГ, ассоциированной с ЗЛКС, и выраженным прекапиллярным компонентом, на что указывает высокий ДПГ и/или высокое ЛСС, следует направлять в экспертный центр ЛГ для выполнения полного диагностического обследования и принятия индивидуальной лечебной стратегии	IIa	C
Важность и роль вазореактивного теста у пациентов с ЛГ, ассоциированной с ЗЛКС, не определена, за исключением больных, являющихся кандидатами на трансплантацию сердца и/или имплантацию механического устройства для поддержки ЛЖ	III	C
Использование ЛАГ-одобренной терапии у пациентов с ЛГ, ассоциированной с ЗЛКС, не рекомендуется	III	C

В соответствии с современными представлениями оценка вазореактивности с помощью острых фармакологических тестов не должна проводиться у больных с ЛГ при патологии левых отделов сердца, когда ДЗЛА > 15 мм рт. ст., вследствие повышенного риска развития отека легких [60; 100; 109].

Для оценки толерантности к физической нагрузке больным показано проведение теста 6-минутной ходьбы.

В настоящее время отсутствует убедительная доказательная база в пользу клинической эффективности и безопасности ЛАГ-специфической терапии при легочной гипертензии вследствие патологии левых отделов сердца; отсутствуют рандомизированные клинические исследования, специально спланированные при комбинированной пост- и прекапиллярной ЛГ; отсутствуют специально рекомендованные лекарственные препараты для лечения этой категории больных.

3.2. Пороки митрального клапана

3.2.1. Стеноз митрального клапана, митральный порок с преобладанием стеноза

Митральный стеноз, или стеноз левого атриовентрикулярного отверстия, — это обструкция тока крови в левом желудочке на уровне митрального клапана, препятствующая его полному открытию во время диастолы (рис. 39). Изолированный, «чистый» митральный стеноз встречается в 40% случаев среди всех пациентов с ревматической болезнью сердца, в остальных случаях — сочетание с недостаточностью и поражением других клапанов. При ревматическом митральном стенозе наблюдаются уплотнение, фиброз и кальциноз створок клапана, сращение по комиссурам с частым вовлечением хорд. В норме площадь митрального отверстия составляет 4–6 см², а давление в полости левого предсердия не превышает 5 мм рт. ст. [8; 29; 50].



Рис. 39. Митральный стеноз

В таблице 15 представлена классификация митрального стеноза по степени тяжести.

Таблица 15

Классификация митрального стеноза по степени тяжести

Степень стеноза	Площадь митрального отверстия, см²	Трансмитральный градиент, мм рт. ст.	Систолическое давление в легочной артерии, мм рт. ст.
Легкий	> 1,5	< 5	< 30
Умеренный	1,0—1,5	5—10	30—50
Тяжелый	< 1	> 10	> 50

**Формирование легочной гипертензии
и нарушение гемодинамики**

Патофизиологической основой порока является уменьшение площади эффективного отверстия митрального клапана (**первый барьер**), что приводит к замедленному и неполному опорожнению левого предсердия, а следовательно — к избыточному его кровенаполнению в диастолу. При сужении левого атриовентрикулярного отверстия до 2,5 см² и препятствии нормальному току крови из левого предсердия в левый желудочек начинает расти трансальвулярный градиент давления до 10—20 мм рт. ст. Полость левого предсердия растягивается, давление в нем возрастает с 4—5 мм рт. ст. (в норме) до 20—30 мм рт. ст., а иногда и выше, что постепенно приводит к его компенсаторной гипертрофии, а затем дилатации.

Повышение давления в левом предсердии приводит к повышению давления в легочных венах и капиллярах. Развивается венозная посткапиллярная «пассивная» легочная гипертензия, при которой внутрисосудистое давление достигает 60 мм рт. ст. Происходит трансудация жидкости из кровеносного русла в интерстициальную ткань легких, что затрудняет легочную вентиляцию (интерстициальный отек легких).

Основное гемодинамическое следствие митральных пороков сердца — застой в малом круге кровообращения. При умеренном повышении давления в левом предсердии (не более 25—30 мм рт. ст.) затрудняется кровоток в МКК. Прогрессирующее сужение митрального отверстия приводит к дальнейшему росту давления в левом предсердии и легочных венах, угрожая

разрывом легочных капилляров и развитием альвеолярного отека легких, вследствие чего возникает защитный рефлекторный спазм легочных артериол (рефлекс Китаева). Благодаря этому рефлексу уменьшается приток крови к легочным капиллярам и предотвращается опасность отека легких, однако резко возрастает давление в легочной артерии.

Длительный спазм артериол приводит к морфологическим изменениям — фиброзу сосудов и стойкому органическому уменьшению просвета артериол (**второй барьер**). Развивается стойкая артериальная (прекапиллярная) «активная» легочная гипертензия. Длительное существование артериальной легочной гипертензии сопровождается повышенной нагрузкой на правый желудочек, который компенсаторно гипертрофируется. В дальнейшем при снижении сократительной способности правого желудочка развивается его дилатация и правожелудочковая недостаточность с явлениями относительной (функциональной) недостаточности трехстворчатого клапана и застоем крови по большому кругу кровообращения.

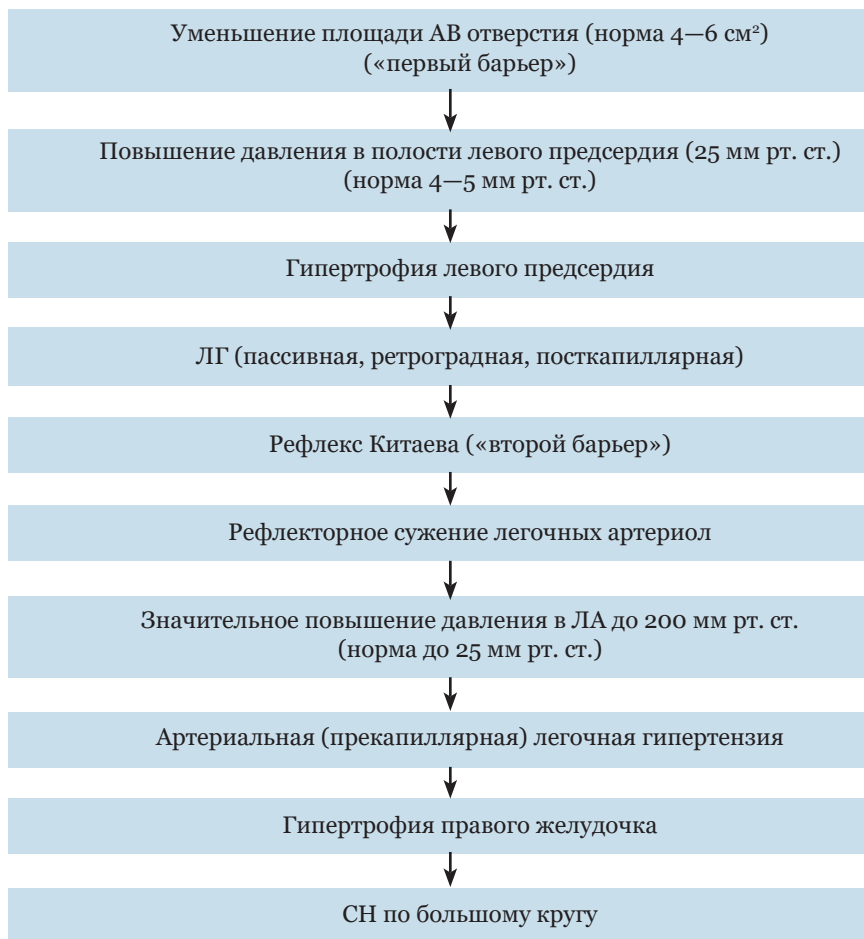
Наличие **двух барьеров** на пути кровотока (суженное митральное отверстие и суженные артериолы малого круга) ограничивает наполнение левого желудочка и обуславливает появление «фиксированного» ударного объема (УО) — неспособность сердца увеличивать ударный объем в ответ на физическую нагрузку. «Фиксированный» УО приводит к снижению перфузии периферических органов и тканей и нарушению их функции.

Подводя итоги разделу нарушения гемодинамики при митральном стенозе, следует отметить, что особенно характерным признаком порока является *высокий диастолический градиент давления между левым предсердием и желудочком*. У здоровых лиц он не превышает 1—2 мм рт. ст., при митральном стенозе — повышается в 8 и более раз.

Выраженное растяжение левого предсердия способствует образованию пристеночных тромбов, фибрилляции и трепетанию предсердий и возникновению тромбоэмболий в артерии большого круга кровообращения.

Увеличение длины миофибрилл способствует формированию нарушения проводимости и фибрилляции предсердий, что на 20% снижает сердечный выброс и падение минутного объема кровообращения и на столько же повышает давление в левом предсердии.

Таким образом, патогенез нарушений гемодинамики и развития легочной гипертензии при митральном стенозе можно представить в следующем виде:



Причинами легочной гипертензии при митральном стенозе будут:

- пассивная передача давления из левого предсердия в систему легочных вен;
- спазм легочных артериол в ответ на повышение давления в легочных венах;
- облитерация легочных сосудов с повреждением эндотелия и формирование артериальной легочной гипертензии.

Из-за уменьшения капиллярного кровотока резко падает и диффузионная способность легких, особенно при нагрузке, то есть включается механизм

прогрессирования легочной гипертензии за счет гипоксемии. Альвеолярная гипоксия вызывает легочную вазоконстрикцию путем прямого и непрямого механизма. Прямой эффект гипоксии связан с деполяризацией гладкомышечных клеток сосудов (опосредованной изменением функции калиевых каналов клеточных мембран) и их сокращением. Непрямой механизм состоит в воздействии на сосудистую стенку эндогенных медиаторов (таких как лейкотриены, гистамин, серотонин, ангиотензин II и катехоламины). Хроническая гипоксемия приводит к эндотелиальной дисфункции, что сопровождается снижением продукции эндогенных релаксирующих факторов, в том числе простациклина, простагландина E₂ и оксида азота. Вследствие длительного существования эндотелиальной дисфункции возникает облитерация легочных сосудов и повреждение эндотелия, что, в свою очередь, приводит к повышению свертываемости крови, пролиферации гладкомышечных клеток со склонностью к тромбообразованию *in situ* и повышению риска тромботических осложнений с развитием последующей хронической посттромботической легочной гипертензии.

Тяжелыми осложнениями, вытекающими из патофизиологии митрального стеноза, являются отек легких, возникающий при повышении давления в левом предсердии до 30 мм рт. ст., превышающее онкотическое давление, тяжелая правожелудочковая недостаточность.

Клиника и диагностика

При площади митрального отверстия > 1,5 см² симптомы могут отсутствовать, однако увеличение трансмитрального градиента или снижение времени диастолического заполнения приводят к резкому повышению давления в левом предсердии и появлению симптомов. Провоцирующие (триггерные) факторы декомпенсации: физические нагрузки, эмоциональный стресс, фибрилляция (мерцание) предсердий, беременность, когда в 3 триместре добавляется естественная гиперволемия легких у беременных.

При повышении давления в малом круге кровообращения (особенно на стадии пассивной легочной гипертензии) появляются жалобы на одышку при физической нагрузке. При прогрессировании стеноза одышка возникает при меньших нагрузках. Следует помнить, что жалобы на одышку могут отсутствовать даже при несомненной легочной гипертензии, так как больной может вести малоподвижный образ жизни или подсознательно ограничивать повседневную физическую активность. Пароксизмальная ночная одышка возникает в результате застоя крови в МКК при положении боль-

ного лежа как проявление интерстициального отека легких и резкого увеличения давления крови в сосудах МКК. Вследствие увеличения давления в легочных капиллярах и протопевания плазмы и эритроцитов в просвет альвеол может развиться кровохарканье. У больных митральным стенозом нередко возникают боли в груди, напоминающие стенокардию напряжения. Их наиболее вероятными причинами считают легочную гипертензию и гипертрофию правого желудочка.

По клиническому течению митральный стеноз классифицируется на 5 стадий (А.Н. Бакулев, У.А. Дамир, 1955):

1 стадия — полная компенсация — бессимптомная, $S > 2/5$ см, градиент на митральном клапане до 10—15 мм рт. ст., дилатация и гипертрофия ЛП умеренные;

2 стадия — субкомпенсация — недостаточность кровообращения по малому кругу кровообращения за счет дисфункции ПЖ; $S = 1,5—2,5$ см (первый барьер); давление в легочной артерии более 30 мм рт. ст.; клинически наблюдается одышка, может быть кровохарканье;

3 стадия — формирование второго барьера — стойкая легочная гипертензия, признаки правожелудочковой недостаточности, недостаточность кровообращения по большому кругу кровообращения, медикаментозная терапия умеренно эффективна; выраженное снижение толерантности к физическим нагрузкам;

4 стадия — выраженная недостаточность кровообращения в обоих кругах; легочная гипертензия выраженная — стадия склеротических изменений; стойкие нарушения ритма сердца — фибрилляция предсердий; правожелудочковая недостаточность;

5 стадия — терминальная дистрофия (анасарка, кахексия).

В клиническом течении митрального стеноза можно выделить 3 периода:

Первый период — компенсация клапанного стеноза левым предсердием. Имеются прямые признаки порока, жалоб нет, легочной гипертензии нет.

Второй период — легочная гипертензия и гиперфункция правого желудочка. Симптоматика порока представлена прямыми и косвенными (легочными) признаками, связанными с застоем в малом круге кровообращения (одышка, кровохарканье, сердечная астма, расширение легочной артерии).

Третий период — правожелудочковая недостаточность с генерализацией гемодинамических нарушений (инструментальные признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка, симптомы декомпенсации по большому кругу кровообращения).

Клинические проявления легочной гипертензии при митральном стенозе

Первые симптомы легочной гипертензии неспецифичны, и это значительно затрудняет ее раннюю диагностику.

Одышка обусловлена как наличием вначале гиперволемии, обусловленной стенозом атриовентрикулярного отверстия, повышением давления в левом предсердии, застоем в венозном сегменте сосудистого русла легких и рефлекторным спазмом артериол, формирующейся и прогрессирующей легочной гипертензией, так и неспособностью сердца увеличивать сердечный выброс при нагрузках. Одышка обычно инспираторного характера, в начале заболевания непостоянная, возникающая только при умеренной физической нагрузке, затем, по мере нарастания давления в легочной артерии, появляется при минимальной физической нагрузке, может присутствовать и в покое. При высокой легочной гипертензии может появляться сухой кашель.

Слабость, повышенная утомляемость, снижение массы тела, физическое истощение имеют основную причину — фиксированный малый сердечный выброс, повышенное сопротивление легочных сосудов, а также снижение перфузии периферических органов и скелетных мышц, обусловленное нарушением периферического кровообращения.

Головокружения и обмороки обусловлены гипоксической энцефалопатией, как правило, провоцируются физической нагрузкой.

Упорные боли за грудиной и слева от нее обусловлены недостаточностью кровоснабжения гипертрофированного миокарда (относительная коронарная недостаточность) и, возможно, перерастяжением легочной артерии.

Перебои в работе сердца и сердцебиения. Эти симптомы связаны с частым возникновением фибрилляции предсердий.

Кровохарканье возникает вследствие разрыва легочно-бронхиальных анастомозов под действием высокой венозной легочной гипертензии, оно также может быть следствием увеличенного давления в легочных капиллярах и пропотевания плазмы и эритроцитов в просвет альвеол.

У больных с высокой легочной гипертензией и недостаточностью трикуспидального клапана признаком правожелудочковой недостаточности

служит повышение центрального венозного давления и выраженная пульсация шейных вен.

Перкуторными особенностями являются смещение правой границы относительной сердечной тупости вправо и расширение абсолютной тупости за счет дилатации правого желудочка, расширение сосудистого пучка за счет увеличенной легочной артерии.

Аускультативная картина, обусловленная легочной гипертензией, при митральном стенозе, кроме шумовой характеристики порока, дополняется акцентированным 2 тоном над легочной артерией — впрочем, как при всех врожденных и приобретенных пороках с повышенным легочным кровотоком. Раздвоение и расщепление 2 тона над легочной артерией связаны с увеличением продолжительности изгнания крови гипертрофированным правым желудочком против повышенной постнагрузки при высокой легочной гипертензии, что приводит к более позднему возникновению пульмонального компонента 2 тона. При недостаточности клапана легочной артерии и длительного повышения в ней давления возникает функциональный диастолический шум Грехема — Стилла. При недостаточности трикуспидального клапана систолический шум над ним может усиливаться на вдохе (проба Риверро — Корвалло).

Для характеристики тяжести течения легочной гипертензии используют функциональную классификацию, предложенную ВОЗ для пациентов с недостаточностью кровоснабжения [45]:

Класс I — больные с легочной гипертензией, но без ограничения физической активности. Обычная физическая активность не вызывает появления одышки, слабости, боли в грудной клетке, головокружения.

Класс II — больные с легочной гипертензией, приводящей к некоторому снижению физической активности. В покое они ощущают себя комфортно, однако обычная физическая активность сопровождается появлением одышки, слабости, боли в грудной клетке, головокружения.

Класс III — больные с легочной гипертензией, приводящей к выраженному ограничению физической активности. В покое они ощущают себя комфортно, но небольшая физическая активность вызывает появление одышки, слабости, боли в грудной клетке, головокружения.

Класс IV — больные с легочной гипертензией, которые не могут без перечисленных симптомов выполнять любую физическую нагрузку. Одышка или слабость могут присутствовать даже в покое, дискомфорт возрастает при минимальной физической нагрузке. В таблице 16 представлены данные физикального обследования больного с пороком левых отделов сердца.

Таблица 16

**Данные физикального обследования больного
с пороком левых отделов сердца**

Порок	Шум	I тон	II тон	Другие признаки	Диагностические пробы
Аортальный стеноз	Средне- или позднесистолический, при тяжелом стенозе может быть тихим или отсутствовать	Не изменен	Парадоксальное расщепление	Пульс на сонных артериях замедлен и ослаблен, могут быть III и IV тоны	После выполнения пробы Вальсальвы шум становится тише
Митральный стеноз	Диастолический с пресистолическим усилением	Громкий «хлопающий»	Не изменен	Щелчок от закрытия	Шум усиливается после кратковременной физической нагрузки
Аортальная недостаточность	Дующий диастолический	Ослаблен	Не изменен	Высокое пульсовое АД, систолическая артериальная гипертензия	Шум усиливается при приседаниях
Митральная недостаточность	Голосистолический	Ослаблен	Не изменен или расщеплен	Может быть III тон, пульс на сонных артериях живой	Шум усиливается после пробы Вальсальвы
Пролапс митрального клапана	Средне- или позднесистолический	Не изменен	Не изменен	Среднесистолический щелчок	Шум усиливается в положении стоя

Инструментальные исследования

ЭКГ больного характеризуется появлением Р — mitrale (широкий, с зазубриной РII), отклонением электрической оси сердца вправо, особенно при развитии легочной гипертензии, а также гипертрофией правого (при изолированном митральном стенозе) и левого (при сочетании с митральной недостаточностью) желудочков (рис. 40).



Рис. 40. ЭКГ при митральном стенозе

Обзорная рентгенография грудной клетки считалась «золотым стандартом» до появления ЭхоКГ, но в настоящее время используется нечасто, но, тем не менее, значение ее умалять не следует. Принципиальным отличием легочной гипертензии при пороках митрального клапана (менее выраженной при недостаточности и клинически значимой при митральном стенозе) является точка ее приложения, затрагивающая первично венозное звено легочного кровотока. Тени корней легких расширены, структурность их сохранена. Тень левого желудочка при изолированном митральном стенозе не меняется. При сочетании с митральной недостаточностью или прогрессированием стеноза и легочной гипертензии ствол легочной артерии, представляющий 2 дугу по левому контуру, расширяется и начинает выбухать по мере роста давления в легочной артерии, и талия сердца сглаживается. Возрастающая легочная гипертензия и повышение давления в легочных венах приводит к увеличению 3 дуги — расширению левого предсердия (рис. 41).

При артериализации легочной гипертензии на фоне митрального стеноза расширяются правые камеры сердца. Определяются признаки венозного застоя в легких с появлением линий Керли, свидетельствующие о междольковом отеке. При активной ЛГ могут фиксироваться признаки аль-

веолярного отека легких. Кровоток при этом перераспределяется в пользу верхних долей (цефализация кровотока) [52; 60].



Рис. 41. Рентгенологическая картина митрального стеноза

ЭхоКГ является сегодня методом выбора для диагностики митрального стеноза — двухмерная эхокардиография. Этот метод позволяет оценить подвижность створок, выраженность сращения по комиссурам, фиброза и кальциноза, наличие подклапанного стеноза, величину регургитации. Эхокардиографические данные чрезвычайно важны для последующего выбора сроков и вида хирургического лечения.

Тяжесть стеноза оценивают с помощью доплеровского исследования. Средний трансмитральный градиент давления и площадь митрального клапана могут быть достаточно точно определены с помощью непрерывно-волновой техники (рис. 42).

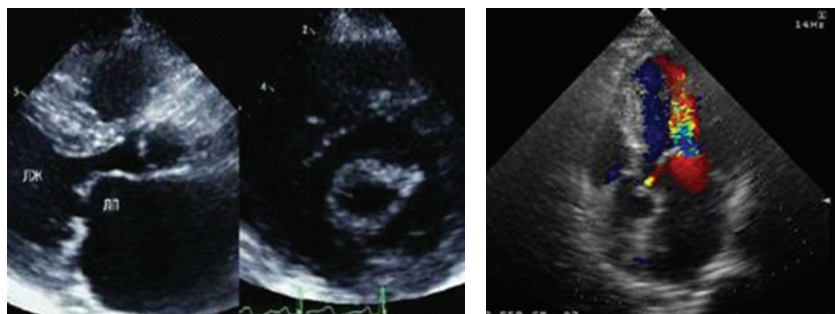


Рис. 42. ЭхоКГ при митральном стенозе

Большое значение имеет оценка степени легочной гипертензии, а также сопутствующей митральной и аортальной регургитации. Дополнительную информацию можно получить с помощью нагрузочного теста (стресс-эхокардиографии) с регистрацией трансмитрального и трикуспидального кровотока.

Принято и рекомендовано оценивать тяжесть митрального стеноза по следующим показателям:

- площади отверстия (4—6 см²);
- трансмитральному градиенту (0—2 мм рт. ст.);
- давлению в легочной артерии (20 мм рт. ст.);
- давлению заклинивания легочной артерии (12—16 мм рт. ст.) — инвазивный метод (катетеризация правых отделов сердца).

* В скобках указаны нормальные значения.

Чреспищеводная эхокардиография позволяет уточнить наличие или отсутствие тромба левого предсердия, уточнить степень митральной регургитации. Кроме того, чреспищеводное исследование позволяет точно оценить состояние клапанного аппарата и выраженность изменений подклапанных структур, а также оценить вероятность рестеноза.

Мультиспиральная компьютерная томография высокого разрешения у больных с легочной гипертензией вследствие патологии левых отделов сердца позволяет выявить мозаичную перфузию легких и картину «матового стекла», указывающие на хроническое течение интерстициального отека легких [8; 109; 121].

Катетеризацию сердца и магистральных сосудов проводят в тех случаях, когда данные неинвазивных тестов не дают однозначного результата. Для прямого измерения давления в левом предсердии и левом желудочке необходима транссептальная катетеризация, связанная с определенным риском.

Непрямым методом измерения давления в левом предсердии служит определение давления заклинивания легочной артерии. При инвазивной оценке гемодинамики определяется повышенное давление наполнения левого желудочка, что указывает на посткапиллярную форму легочной гипертензии. При постепенном ее развитии правый желудочек успевает адаптироваться к повышенному уровню постнагрузки. Нормальный сердечный выброс поддерживается даже при пиковом повышении давления в легочной артерии. Напротив, при быстром развитии декомпенсации правого желудочка имеется незначительное повышение давления в легочной артерии в условиях значительного повышения легочного сосудистого сопротивления.

3.2.2. Недостаточность митрального клапана

В отличие от митрального стеноза, митральная недостаточность может возникнуть в результате многих причин (рис. 43).



Рис. 43. Причины митральной недостаточности

Органическая митральная недостаточность возникает при следующих заболеваниях:

- ревматизм: у большинства больных митральная недостаточность сочетается с митральным стенозом;
- инфекционный эндокардит — в результате перфорации створок митрального клапана;
- атеросклеротическое поражение клапана;
- травматический отрыв створки клапана;
- врожденная митральная недостаточность;
- соединительнотканная дисплазия: болезнь Барлоу, синдромы, Элерса — Данлоса, Марфана, фиброэластический дефицит;
- изменения хорд без патологии створок клапана: их отрыв, удлинение, укорочение и врожденное неправильное расположение;
- системные заболевания: системная красная волчанка, системная склеродермия, эозинофильный эндокардит Леффлера и др.

Все указанные причины приводят к *органической недостаточности* митрального клапана, когда створки, хорды становятся утолщенными, плотными, склерозированными и укороченными. В результате этого не происходит полного замыкания створок клапана и не происходит полного закрытия клапанного отверстия (рис. 44). В этом случае через образующуюся между створками клапана щель появляется струя обратного тока крови.

Митральная недостаточность возникает и без повреждения клапанного аппарата — относительная митральная недостаточность, когда она обусловлена расширением клапанного отверстия вследствие выраженной дилатации левого желудочка.

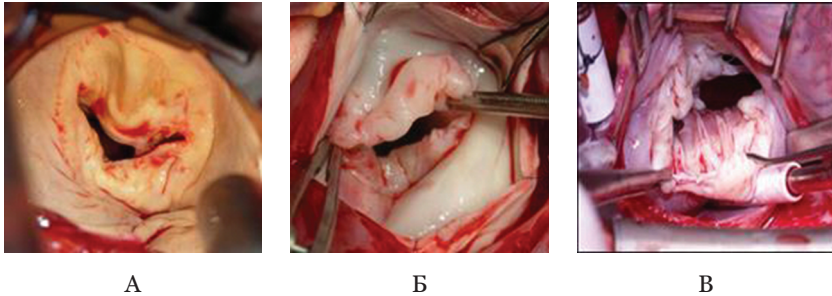


Рис. 44. А — ревматический комбинированный митральный порок с преобладанием недостаточности; Б — болезнь Барлоу; В — фиброэластический дефицит

Причинами *относительной митральной недостаточности* могут быть:

- пролапс створок —митрального клапана в полость левого предсердия при их дисплазии или миксоматозной дегенерации створок;
- пролапс створок митрального клапана в полость левого предсердия при постинфарктной дисфункции сосочковых мышц в результате их ишемии после инфаркта;
- расширение левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана при декомпенсированных аортальных пороках («митрализация» аортальных пороков), при дилатационной кардиомиопатии.

Случаи изолированного поражения одного клапана в чистом виде (недостаточность или стеноз) встречаются значительно реже, чем комбинированное или сочетанное поражение створок клапана и его отверстия. При этом следует помнить, что сочетанный порок клапана не является простой арифметической суммой симптомов двух пороков. Обычно клиника порока проходит под знаком преобладающей выраженности того или иного порока и представляет собой новую категорию патологического состояния.

Braunwald (1998) предложил выделять причины острой и хронической митральной регургитации. Это является важным, поскольку развитие

легочной гипертензии при этих разных состояниях идет различно: острая митральная недостаточность характеризуется быстрым манифестированием легочной гипертензии, а хроническая митральная недостаточность обуславливает более медленное ее развитие (табл. 17).

Таблица 17

Митральная регургитация	
Острая МР	Хроническая МР
Разрыв сухожильных хорд, папиллярных мышц Инфаркт миокарда Инфекционный эндокардит	Воспалительного типа: РЛ, СКВ, РА, ССД Инфекционного типа: полипозно-язвенный эндокардит Дегенеративного типа: — миксоматозное поражение подклапанного аппарата сердца — наследственные синдромы дисплазии соединительной ткани — кальциноз митрального кольца — структурные повреждения хорд и сосочковых мышц (ИБС), дилатация митрального кольца и полости ЛЖ (кардиомиопатии, ИБС) — врожденные аномалии

Изменения гемодинамики и развитие легочной гипертензии

Во время систолы левого желудочка часть крови регургитирует в левое предсердие и смешивается с кровью, притекающей из легочных вен. Левое предсердие переполняется. Величина обратного тока крови в предсердие соответствует степени клапанной недостаточности (табл. 18).

Таблица 18

**Степень регургитации по проникновению в левое предсердие
(ангиографические критерии)**

Степень регургитации	Степень проникновения потока регургитации в ЛП
1 ст. (незначительная)	Поток регургитации проникает в ЛП не более чем на 20 мм
2 ст. (умеренная)	Поток МР проникает не более чем на половину длины ЛП
3 ст. (значительная)	Поток МР проникает более чем на половину длины ЛП, но не достигает его задней стенки
4 ст. (тяжелая)	Поток МР достигает задней стенки ЛП, заходит в левое ушко или легочные вены

Таблица 19

Степень митральной регургитации по объему

Параметры / степень МР	Незначительная	Умеренная	Выраженная
% от площади ЛП	< 20	20—40	> 40
Vena contracta, см	< 0,3	0,3—0,6	> 0,7
Фракция регургитации, %	< 30	30—50	> 50
EROA, см ²	< 0,2	0,2—3,9	> 0,4
Объем регургитации (мл)	< 30	30—60	> 60

В аорту из левого желудочка выбрасывается за одно сокращение 70—80 мл крови. Регургитация в левое предсердие 5 мл крови не имеет практического значения, но при выраженной митральной недостаточности она может достигать 30—40 мл, что закономерно снижает эффективный сердечный выброс в аорту и уменьшает перфузию органов и тканей. Величина регургитации крови в левое предсердие зависит от размеров клапанного дефекта, гра-

диента давления в левом желудочке и левом предсердии. В тяжелых случаях она может достигнуть 50—75% общего выброса крови из левого желудочка.

При сокращении предсердия в левый желудочек во время диастолы поступает *избыточное количество крови*, равное обычному предсердному объему и объему регургитации. Таким образом, левые камеры сердца испытывают постоянную *перегрузку объемом*, вследствие чего происходит их компенсаторная тоногенная дилатация, к которой присоединяется гипертрофия миокарда. Это приводит к увеличению диастолического давления в левом предсердии. Повышение давления в левом предсердии вызывает переполнение венозного отдела малого круга кровообращения и застойные явления в нем.

По закону Франка — Старлинга дилатация миокарда вызывает усиление его сократительной функции, вследствие чего в аорту из левого желудочка поступает достаточное количество крови. Таким образом, длительное время (годы) порок компенсируется за счет *компенсаторной дилатации левого предсердия и желудочка, гипертрофии левых камер сердца и гиперфункции миокарда* мощного левого желудочка. При ослаблении сократительной функции левого желудочка развивается его *миогенная дилатация*, еще больше повышается давление в левом предсердии, ретроградно передающееся на легочные вены. Возникает венозная «пассивная» легочная гипертензия. На первых этапах давление в легочных венах повышается только в моменты регургитации крови, но в дальнейшем венозный застой крови в легких становится постоянным. Повышение давления в левом предсердии вызывает закономерное прогрессирование легочной гипертензии. Легочная гипертензия приводит к *гиперфункции и гипертрофии правого желудочка*. При ослаблении сократительной функции правого желудочка и его дилатации возникают *застойные явления в большом круге кровообращения*.

На рис. 45 представлен патогенез течения острой и хронической митральной регургитации.

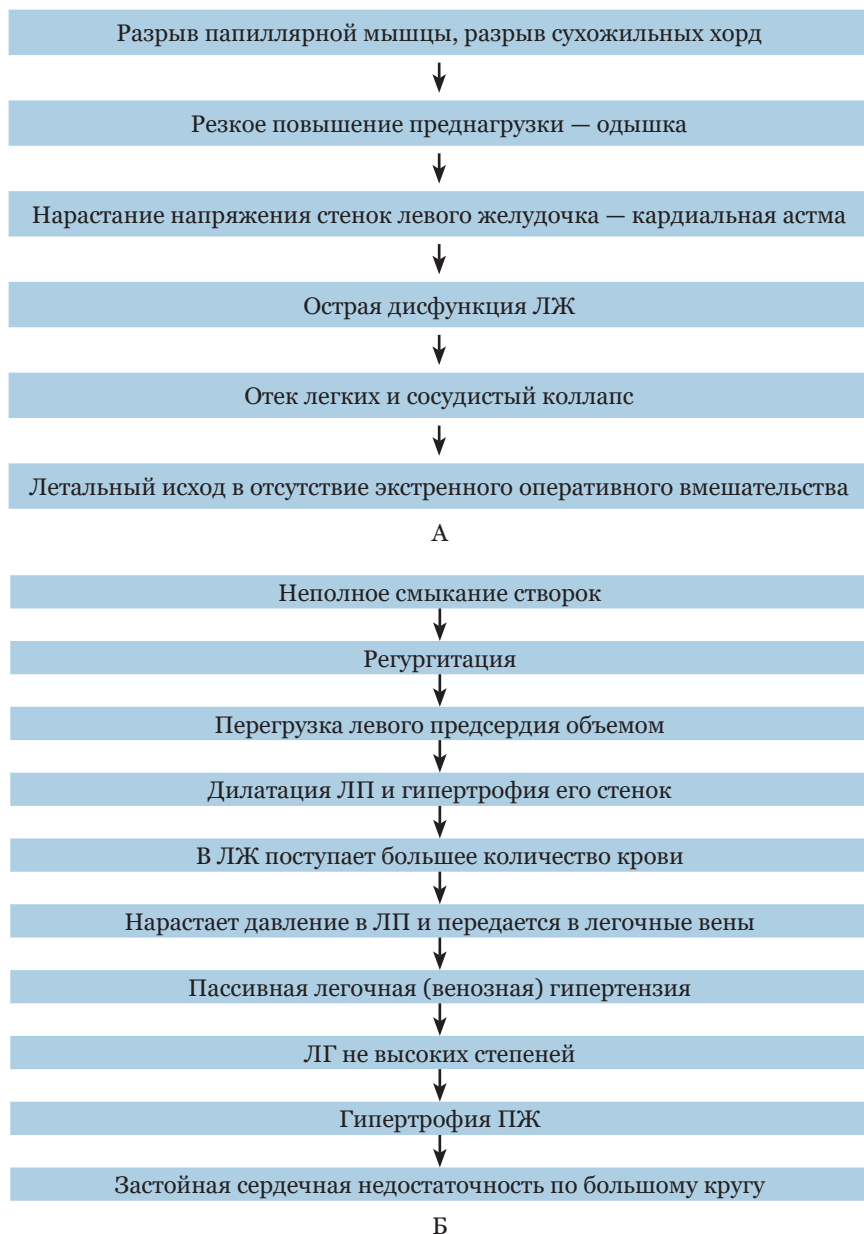


Рис. 45. Патогенез течения острой (А) и хронической (Б) митральной регургитации

Клиника и диагностика

Проявление митральной недостаточности широко варьирует и зависит в основном от степени повреждения клапана и выраженности регургитации в левое предсердие. Долгое время порок хорошо компенсируется, не вызывает субъективных ощущений и выявляется лишь при объективном исследовании. При регургитации 25–50% выявляются признаки расширения левых камер сердца и сердечная недостаточность. Острая сердечная недостаточность с отеком легкого бывает значительно реже из-за невысокой легочной гипертензии, чем при митральном стенозе, так же как и кровохарканье. Жалобы появляются на стадии легочной гипертензии при снижении сократительной функции левого желудочка: быстрая утомляемость, одышка и сердцебиение при физической нагрузке, а затем и в покое. Нарастание застойных явлений в малом круге кровообращения может вызывать приступы сердечной астмы. Часто беспокоят колющие и ноющие боли в сердце, связанные с нарушением метаболических процессов в миокарде. Декомпенсация работы правого желудочка проявляется болями в правом подреберье, связанными с увеличением печени и периферическими отеками.

При исследовании сердца отмечают гипертрофию и дилатации левого желудочка, левого предсердия, а позже — и правого желудочка. Для подтверждения диагноза митральной недостаточности весьма ценны дополнительные методы исследования.



Рис. 46. Гипертрофия ЛП (уплощение зубца Р, раздвоение вершины в aVL). Гипертрофия ЛЖ (увеличение амплитуды зубца Р в V4, депрессия RS — Т в V4 — V6)

На ЭКГ определяют признаки гипертрофии левого желудочка, а также увеличение левого предсердия (рис. 46), нарушения ритма сердца в виде фибрилляции или мерцания предсердий. Приблизительно у 15% больных обнаруживают признаки гипертрофии правого желудочка, что указывает на имеющуюся легочную гипертензию.

При рентгеновском обследовании четко выявляется изменение камер сердца. При выраженной митральной недостаточности увеличено левое предсердие, что еще более четко выявляется в косых положениях с одновременным приемом бария. В отличие от митрального стеноза, пищевод отклоняется кзади предсердием по дуге большого радиуса (8—10 см) (рис. 47) [50; 52].

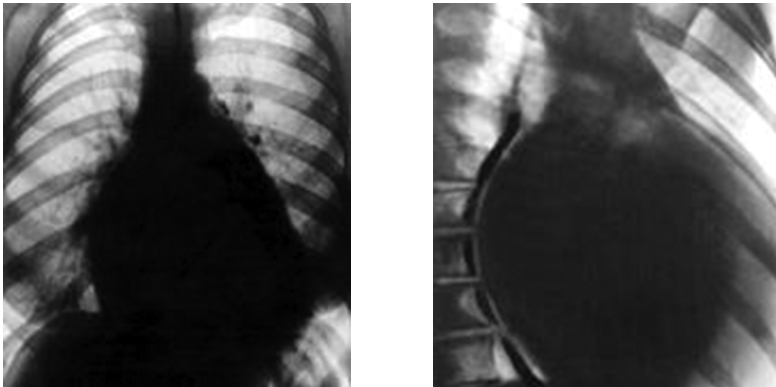


Рис. 47. Рентгенограммы больного с митральной недостаточностью

Эхокардиография является основным методом диагностики митральной регургитации. Она более всего информативна в оценке характера повреждения створок митрального клапана, оценки величины струи регургитации. М-режим ЭхоКГ дает представление о размерах увеличенных полостей и степени гипертрофии стенок всех камер сердца, позволяет сделать заключение о толщине створок клапана (выраженности фиброза) и их подвижности, выявить наличие грубого кальциноза и измерить величину митрального отверстия.

D-режим ЭхоКГ позволяет более качественно и приближенно к анатомическим реалиям оценить характер движения створок, их пролабирование в левое предсердие, изменение подклапанных структур, визуализировать и

измерить площадь митрального отверстия на протяжении сердечного цикла. При отрыве хорд видно трепетание створки во время диастолы, а во время систолы — появление оторванных хорд в полости левого предсердия (рис. 48).

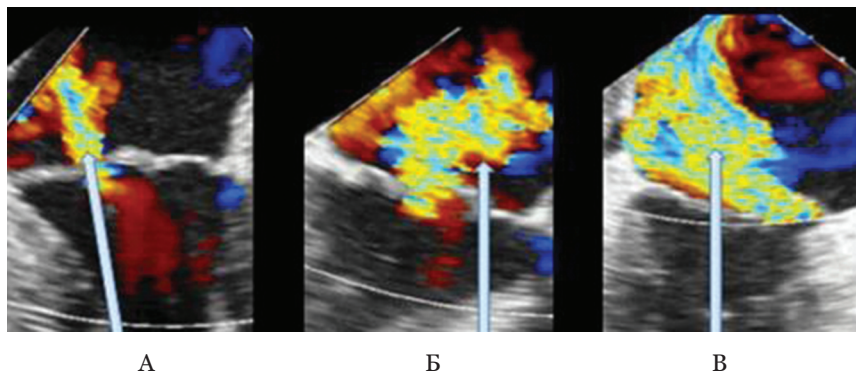


Рис. 48. ЭхоКГ при митральной регургитации (А — начальная, Б — умеренная, В — выраженная)

Катетеризация правых отделов сердца используется редко, учитывая информативность ЭхоКГ, но в сомнительных случаях она незаменима. Наибольшую ценность с точки зрения диагностики и дальнейшей тактики лечения представляет определение давления заклинивания легочных артерий. Оно отражает давление в посткапиллярном легочном русле, легочных венах, левом предсердии и в определенной степени соответствует конечному диастолическому давлению левого желудочка. Определение давления заклинивания легочной артерии необходимо для расчета показателя легочного сосудистого сопротивления, без которого окончательная верификация диагноза легочной артериальной гипертензии невозможна. Уровень ДЗЛАСр. > 15 мм рт. ст. бывает при недостаточности левых отделов сердца, сопровождающейся повышенным давлением в легочных венах. При ДЗЛИА > 15 мм рт. ст. противопоказано выполнение острой фармакологической пробы и дальнейшее назначение вазодилататоров из-за опасности развития отека легких.

3.2.3. Хирургическое лечение митральных пороков

Показания и противопоказания к операции при митральном стенозе и митральной недостаточности

Клинические признаки в совокупности с данными обследования (в первую очередь с площадью митрального отверстия) определяют сроки оперативного вмешательства. **Показанием** к операции у больных с митральным стенозом является уменьшение площади митрального отверстия $< 1,5$ кв. см. Митральный стеноз с площадью митрального отверстия < 1 кв. см считают критическим. У физически активных пациентов или у больных с большой массой тела сужение отверстия до 1,2—1,5 кв. см. может также оказаться критическим. Больные 1 функционального класса в коррекции пороков не нуждаются. Переход больного во 2 и более функциональный класс NYHA является показанием к операции. Больным в 3 и 4 функциональном классе операция абсолютно показана.

У больных с митральной недостаточностью стратегия раннего хирургического вмешательства после установления диагноза связана с лучшим долгосрочным прогнозом, поскольку приводит к улучшению контрактильности и регрессу гипертрофии левого желудочка, уменьшению объемов левых отделов сердца, сохранению синусового ритма. В этой связи оперативное лечение митральной недостаточности должно быть проведено до того, как конечно-систолический размер левого желудочка достигнет 40—50 мл/м², т. к. увеличение его до 60 мл/м² может предполагать неблагоприятный прогноз. Другими неблагоприятными прогностическими маркерами эффекта операции являются высокая легочная гипертензия с давлением в ЛА свыше 60 мм рт. ст., поскольку в послеоперационном периоде вряд ли придется рассчитывать на ее снижение, высокий функциональный класс NYHA, сопутствующая коронарная патология, пожилой возраст, низкая сократительная функция миокарда.

Активность ревматического процесса не является противопоказанием к операции. **Противопоказаниями** являются сопутствующие тяжелые инфекционные заболевания (кроме клапанного инфекционного эндокардита), тяжелые заболевания легких, печени, почек со сниженной их функцией, онкологические заболевания с множественным метастазированием.

Больной с митральной недостаточностью — это больной, подлежащий оперативному лечению, и все усилия кардиолога и терапевта должны быть направлены лишь на оптимальную подготовку пациента к хирургической коррекции и своевремен-

ное направление на нее, причем это касается митральной недостаточности любой этиологии. Если хирургическая коррекция митральной недостаточности выполнена прежде, чем миопатия перегрузки объемом достигнет необратимой стадии, функция левого желудочка возвращается к норме. С другой стороны, задержка с операцией, даже при благоприятном течении послеоперационного периода, приводит к сохранению признаков застойной сердечной недостаточности у четверти пациентов.

Таблица 20

**Факторы риска, влияющие
на исход оперативных вмешательств**

Фактор риска	Определение	Баллы
Возраст, лет	< 60	0
	60–64	1
	65–69	2
	70–74	3
	75–79	4
	80–84	5
	85–89	6
	90–94	7
	> 95	8
Пол Женский		1
Хронические заболевания легких	Длительный прием бронходилататоров или глюкокортикоидов	1
Поражение периферических артерий	Переменяющаяся хромота, стеноз сонных артерий > 50%, предшествующие или планируемые операции на брюшном отделе аорты, артериях конечностей или сонных артериях	2
Неврологические осложнения	Тяжелые неврологические осложнения, мешающие работе и повседневной деятельности	2
Перенесенные операции на сердце	Операции, потребовавшие открытия перикарда	3

Таблица 20. Продолжение

Фактор риска	Определение	Баллы
Уровень креатинина	Перед операцией более 200 мкмоль/л	2
Наличие инфекционного эндокардита в настоящее время	Пациенты, нуждающиеся в приеме антибиотиков во время планируемой операции	3
Состояние перед операцией	Желудочковая тахикардия, фибрилляция предсердий, внезапная остановка сердца, непрямой массаж сердца, искусственная вентиляция легких, внутриаортальная баллонная контрпульсация, острая почечная недостаточность (анурия или олигурия < 10 мл/час)	3
Нестабильная стенокардия	Стенокардия покоя, требующая назначения внутривенных нитратов, анальгетиков	2
Дисфункция левого желудочка	Средней степени (ФВ левого желудочка 30—50%) Тяжелой степени (ФВ левого желудочка менее 30%)	1 3
Перенесенный недавно инфаркт миокарда	В последние 90 дней	2
Легочная гипертензия	Систолическое давление в легочной артерии > 60 мм рт. ст.	2
Операции на сердце, в том числе коронарное шунтирование в прошлом	Большие операции на сердце в сочетании или без проведения коронарного шунтирования	2
Операции на грудном отделе аорты	Операции на восходящей и нисходящей аорте и ее дуге	3
Постинфарктный ДМЖП		4

Операции в хирургии митрального клапана

Клапаносберегающие операции

Закрытая митральная комиссуротомия (ЗМК)

Эта операция выполняется при «чистом» или преобладающем митральном стенозе (рис. 49).

Основные недостатки ЗМК связаны с невозможностью полноценной реконструкции клапанного аппарата, остающимися подклапанными стенозами, опасностью тромбоэмболий и кальциевых эмболий. В последнее десятилетие в большинстве кардиохирургических клиник эти операции практически оставлены. Причиной тому является стремление хирургов выполнить открытую пластическую операцию в условиях искусственного кровообращения (рис. 49).

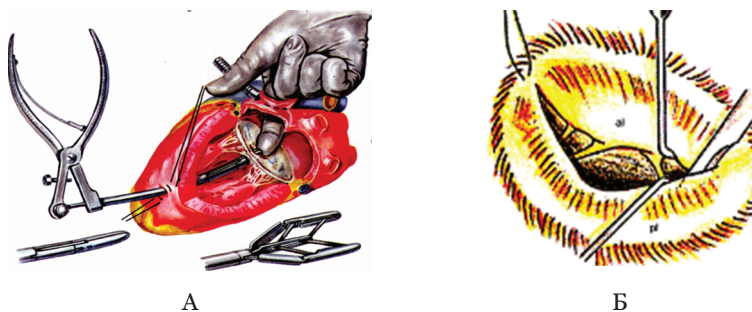


Рис. 49. А — схема операции закрытой митральной комиссуротомии;
Б — схема операции открытой митральной комиссуротомии

Следует выделять отдельные группы технических приемов открытой вальвулопластики: комиссуропластика, хордопластика, собственно вальвулопластика, аннулопластика.

Хордопластика. Возможность устранить подклапанные сращения составляет основное преимущество открытых операций перед ЗМК. Основная цель хордопластики — увеличение подвижности створок — достигается с помощью продольной папиллотомии, резекции аннулярных хорд и фенестрации утолщенных основных (базальных) хорд, спаянных в единый фиброзно измененный конгломерат. При удлинении хорд выполняют хордопликацию. В случае отрыва хорд от передней створки митрального клапана применяют транслокацию хорд II порядка на место краевых хорд I порядка. Разработа-

ны также методики протезирования хорд с помощью синтетических нитей из политетрафторэтилена — ePTFE (Gore-Tex).

Собственно вальвулопластика преследует цель — восстановление достаточной площади и устранение ригидности самих створок. Резекцию осуществляют в виде треугольника (триангулярная резекция) или прямоугольника до фиброзного кольца (квадригулярная резекция) (рис. 50).

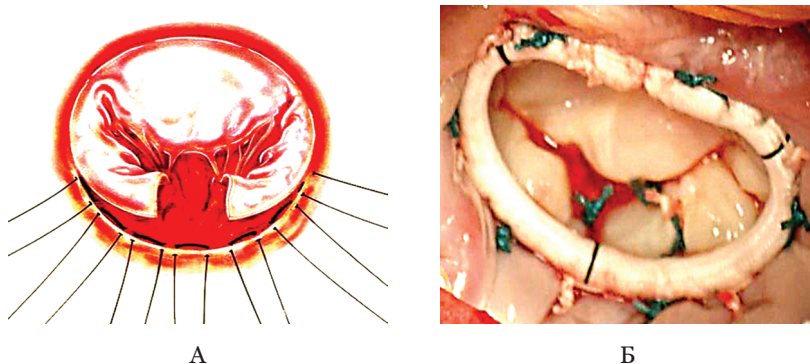


Рис. 50. Схема квадриангулярной резекции задней створки митрального клапана (А), восстановление целостности ее и пластика на опорном кольце (Б)

Аннулопластика митрального клапана при его недостаточности выполняется с использованием опорных колец, которые могут быть жесткими, полуригидными и мягкими (рис. 51). Следует помнить, что аннулопластика — это не универсальный метод устранения регургитации вообще, а лишь той его формы, которая вызвана дилатацией фиброзного кольца либо уменьшением площади створок в результате их фиброзного сморщивания.



Рис. 51. Аннулопластика митрального клапана на кольце Carpentier

Протезирование митрального клапана (ПМК) (рис. 52)

В случаях, когда реконструктивная процедура невозможна вследствие неблагоприятного или распространенного повреждения клапанных структур, выполняется протезирование митрального клапана механическим или биологическим протезом. Стандартная методика протезирования митрального клапана предусматривает иссечение подклапанных структур, что приводит к нарушению аннулопапиллярной непрерывности и геометрии левого желудочка. Клинические данные подтверждают, что сохранение подклапанных структур или протезирование хорд нитями из ePTFE при ПМК приближает результаты операции к таковым при реконструкции, улучшает сократимость миокарда и облегчает течение послеоперационного периода, особенно у больных с миокардиальной недостаточностью.

Однако следует помнить, что протезирование митрального клапана является операцией, не ликвидирующей легочную гипертензию, поскольку уже состоявшаяся редукция легочного сосудистого русла будет создавать резидуальную легочную гипертензию. Больше того, если размер имплантированного протеза будет меньше размеров фиброзного кольца митрального клапана, он будет служить независимым предиктором легочной гипертензии, увеличивая послеоперационную летальность и снижение продолжительности жизни в отдаленном послеоперационном периоде [132].

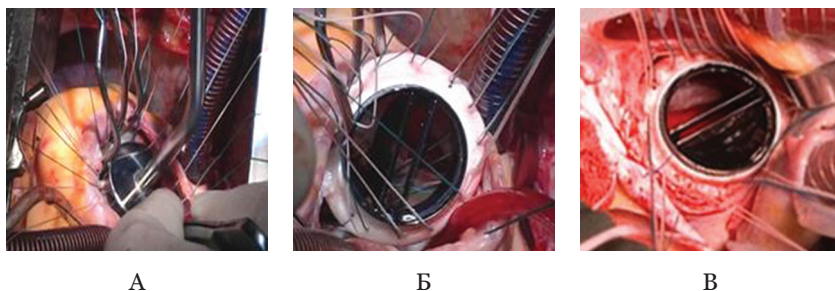


Рис. 52. Основные этапы протезирования митрального клапана
(А — измерение размера фиброзного кольца,
Б, В — этапы имплантации двустворчатого механического протеза)

При наличии у больного критического митрального стеноза, тяжелых сопутствующих заболеваний и крайней степени риска выполнения каких-либо описанных выше операций выполняется процедура баллонной митральной вальвулопластики, когда с помощью баллона, введенного

на катетере в митральное отверстие, производится дозированное расширение его за счет разрыва сросшихся комиссур (рис. 53). Цель процедуры — декомпрессия левого желудочка, возможное осложнение — перевод стеноза в недостаточность. Процедура используется достаточно редко.

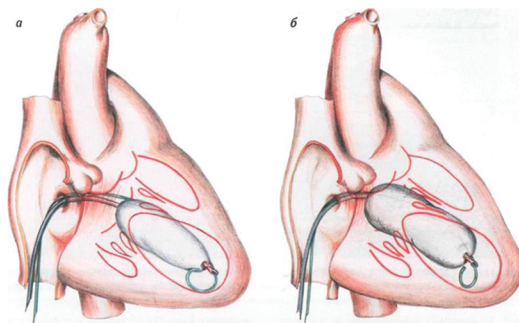


Рис. 53. Этапы выполнения баллонной митральной вальвулопластики

В последние годы в клиническую практику стал внедряться метод одномоментной радиочастотной абляции ствола и устьев легочных артерий при коррекции митральных пороков, осложненных тяжелой легочной гипертензией, с использованием радиочастотного биполярного аблятора под контролем трансмуральности, который приводит к более значимому снижению давления в легочной артерии в раннем послеоперационном периоде, чем изолированное вмешательство на митральном клапане [2; 27; 54] (рис. 54).

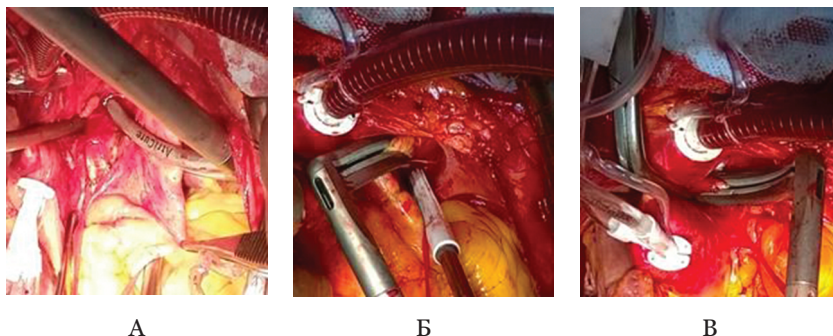


Рис. 54. Радиочастотная абляция ствола (А) и устьев легочных артерий (Б, В)

Физиология изменений гемодинамики после радиочастотной абляции легочного ствола связана с воздействием на барорецепторы и паравазальные вегетативные ганглии, находящиеся в устье и бифуркации легочного ствола. Вегетативная денервация легочной артерии приводит к снижению влияния симпатической активности и, как следствие, снижению давления в легочной артерии и сосудах малого круга кровообращения [3; 27; 53; 72].

Эта методика, по мнению хирургов, использующих ее, является безопасным и эффективным методом коррекции высокой вторичной легочной гипертензии, способствует снижению давления в левом предсердии и лучшему ремоделированию полости левого предсердия не только за счет коррекции порока митрального клапана и снижения легочного сосудистого сопротивления, но и за счет дилатации мелких артерий и артериол легких [39; 53]. Есть сообщения о снижении давления в системе легочной артерии более чем на 32% после денервации ствола легочной артерии [27]. В НМИЦ ССХ им. акад. Е. Н. Мешалкина [3; 20] (Новосибирск) проводится обстоятельное исследование этого метода у пациентов с патологией митрального клапана и высокой легочной гипертензией. Однако требуется оценка отдаленных результатов исследования, поскольку этот метод снижения легочной гипертензии после операций на митральном клапане только начал свое клиническое применение в нашей стране.

3.3. Пороки аортального клапана

Четыре группы этиологических факторов являются основными в возникновении аортальных клапанных пороков:

- 1) ревматические;
- 2) инфекционные (инфекционный эндокардит);
- 3) инволюционные (возрастные — дегенеративные, атеросклеротические);
- 4) врожденные (двустворчатый клапан, синдром Марфана).

Все другие причины составляют не более 10%.

В зависимости от вида поражения аортального клапана пороки подразделяются на:

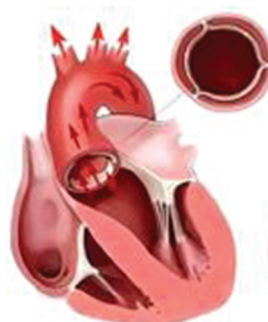
- 1) аортальный стеноз;
- 2) недостаточность аортального клапана;
- 3) аортальный порок с преобладанием стеноза;
- 4) аортальный порок с преобладанием недостаточности;
- 5) аортальный порок без четкого преобладания недостаточности или стеноза.

Кроме клапанного аортального стеноза может быть надклапанный стеноз, который встречается достаточно редко и обусловлен циркулярным тяжем или мембраной, расположенными дистальнее устья коронарных артерий, и подклапанный (или субаортальный) стеноз, который чаще трактуют как обструктивную гипертрофическую кардиомиопатию, имеющие, однако, ту же динамику развития нарушений гемодинамики и легочной гипертензии, что и клапанный стеноз. Оба вида — надклапанный и подклапанный стеноз — имеют врожденную этиологию.

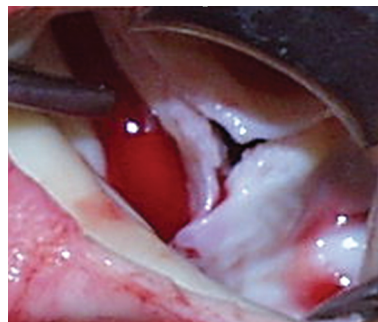
3.3.1. Аортальный стеноз, аортальный порок с преобладанием стеноза, изменения гемодинамики и развитие легочной гипертензии

Аортальный стеноз (АС) — сужение выносящего тракта левого желудочка в области аортального клапана, ведущее к затруднению оттока крови из левого желудочка и резкому возрастанию градиента давления между левым желудочком и аортой. Выявляется у 20—25% больных с пороками сердца.

Наиболее часто встречаются так называемые клапанные стенозы, когда происходит сращение друг с другом створок аортального клапана (рис. 55). Достаточно редко встречается надклапанный стеноз, обусловленный циркулярным тяжем или мембраной, расположенной дистальнее устья коронарных артерий.



А



Б

Рис. 55. А — норма; Б — фиброз створок и спаивание их по комиссурам

В таблице 21 представлены степени стеноза аортального клапана по данным ЭхоКГ.

Таблица 21

Степени стеноза аортального клапана

Степень стеноза аортального клапана	Средний градиент давления (мм рт. ст.)	Скорость потока на АК (м/с)	Площадь отверстия на АК (см²)	Индекс площади отверстия
Легкая	< 25	< 3	> 1,5	> 0,9
Умеренная	25–40	3–4	1–1,5	0,6–0,9
Выраженная	> 40	> 4	< 1	< 0,6

Стеноз устья аорты создает препятствие на пути тока крови из левого желудочка в большой круг кровообращения. Выраженные изменения гемодинамики, характеризующиеся, прежде всего, снижением показателей минутного и ударного объемов, возникают при уменьшении устья аорты на 50–75%. Стенотический процесс обычно развивается постепенно, представляя достаточно времени для адаптации левого желудочка.

При наличии препятствия к опорожнению левого желудочка для обеспечения нормального кровоснабжения организма включается ряд компенсаторных механизмов.

Одним из них является удлинение систолы левого желудочка: кровь в течение большего времени переходит из левого желудочка в аорту, обеспечивая более полное его опорожнение. Второй компенсаторный механизм — увеличение давления в полости левого желудочка. В этом случае величина внутрижелудочкового давления пропорциональна степени сужения аортального отверстия.

Ответом на удлинение систолы, рост давления и возрастающее напряжение является концентрическая гипертрофия миокарда, выражающаяся в увеличении объема кардиомиоцитов и массы миокарда, заканчивающаяся развитием выраженной гипертрофии левого желудочка. Одно из главных последствий гипертрофии — снижение коронарного резерва, ответственного за возникновение стенокардии. Дилатации полости левого желудочка в период компенсации не наблюдается.

Порок длительное время протекает без расстройств кровообращения. Это связано с тем, что в его компенсации принимает участие мощный левый желудочек. При комбинированном аортальном пороке, когда возникает регургитация из аорты в левый желудочек, скорость потока крови из желудочка усиливается, что увеличивает турбулентцию крови. Последняя вызывает изменения аортального эндотелия, меди аорты и приводит к постстенотичес-

кому расширению восходящей аорты. Одними из характерных проявлений соединительнотканых дисплазий являются синдром Марфана и расширение корня аорты (annulo — aortic ectasia) на фоне кистозной дегенерации меди (cystic medial necrosis) в результате нарушений синтеза коллагена. Типически при этом налицо аневризма восходящей аорты, прогрессирование которой приводит к развитию выраженной аортальной недостаточности и грозит опасностью разрывов и расслоений стенки аорты.

При ослаблении сократительной функции левого желудочка его компенсационная гипертрофия трансформируется в дилатацию, что приводит к увеличению конечного диастолического давления сначала в его полости, а затем в полости левого предсердия и легочных венах. **Возникает пассивная легочная гипертензия**, которая приводит к гипертрофии правого желудочка.

Дилатация полости левого желудочка неизбежно приводит к расширению левого атриовентрикулярного кольца с развитием митральной недостаточности, т. е. митрализации. **Митрализация порока ведет к быстрому развитию легочной гипертензии** и нарушению газообмена, что еще больше ухудшает доставку кислорода к миокарду. Снижение ударного объема с одновременным увеличением давления в левом предсердии и легочной артерии приводят к недостаточности правого желудочка. При комбинированном поражении одновременная нагрузка объемом и давлением наиболее неблагоприятна. При развитии правожелудочковой недостаточности финал наступает очень быстро.

3.3.2. Аортальная недостаточность, аортальный порок с преобладанием недостаточности, изменения гемодинамики и развитие легочной гипертензии

Данный порок встречается достаточно часто и составляет около 14% от всех приобретенных пороков. В 50—60% комбинируется со стенозом устья аорты (рис. 56).

Разделение аортальной недостаточности по степени ее выраженности представлено в таблице 22.

Таблица 22

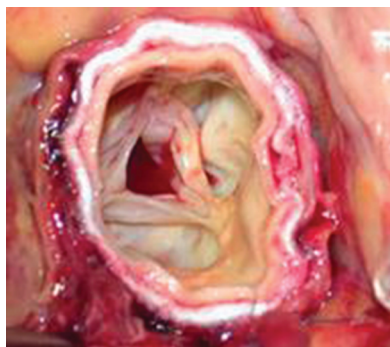
Степени аортальной недостаточности

Степень аортальной недостаточности	Отношение пятна к ширине ВОЛЖ (%)	vena	EROA (см ²)	Объем регургитации (мл)	Фракция регургитации (%)
Легкая	< 25	> 0,3	> 0,1	< 30	< 30
Умеренная	25–65	0,3–0,6	0,1–0,3	30–60	30–50
Выраженная	> 65	< 0,6	< 0,3	> 60	> 50

Они обусловлены значительным обратным током крови из аорты в левый желудочек в период диастолы. Объем возвратной крови может составлять от 5% до 50% систолического объема крови. Во время диастолы кровь поступает в левый желудочек не только из левого предсердия, но и из аорты за счет обратного кровотока. Это приводит к переполнению и растяжению левого желудочка в период диастолы и его увеличению.



А



Б

Рис. 56. А — аортальная недостаточность с кальцинозом створки;
Б — комбинированный аортальный порок с преобладанием недостаточности

Объем крови, возвращающейся в левый желудочек, может превышать половину всего сердечного выброса. Во время систолы левому желудочку приходится сокращаться с большей силой, для того чтобы выбросить в аорту увеличенный ударный объем крови. Для сохранения нормальной гемодинамики

необходимо, чтобы систолический выброс увеличился на такое количество крови, которое возвращается в левый желудочек во время диастолы. Повышенная работа левого желудочка приводит к его гипертрофии, а увеличение систолического объема крови в аорте вызывает ее дилатацию.

Благодаря обратному току крови и переполнению левого желудочка давление в нем возрастает быстрее нормы. Это приводит к более быстрому открытию аортального клапана и удлинению фазы изгнания, что облегчает опорожнение желудочка. Этой же цели служат снижение периферического сосудистого тонуса и рефлекторная тахикардия.

В условиях компенсации порока левое предсердие функционирует в нормальных условиях. Однако при развитии декомпенсации в нем повышается диастолическое давление. При выраженной дилатации левого желудочка возникает относительная недостаточность митрального клапана, т. е. развивается митрализация аортальной недостаточности, что приводит к гипертрофии и дилатации предсердия и еще больше увеличивает венозный застой в малом круге, создавая дополнительную нагрузку на правый желудочек.

Развивается застой в системе малого круга с последующим повышением давления в легочной артерии, вызывая гиперфункцию и гипертрофию правого желудочка. При развитии недостаточности правого сердца возникает застой в системе большого круга кровообращения.

Клиника и диагностика

Несмотря на выраженные нарушения внутрисердечной гемодинамики, многие больные с аортальной недостаточностью в течение многих лет могут не предъявлять каких-либо жалоб, выполнять тяжелую физическую работу. Однако при выраженной аортальной недостаточности появляются боли в области сердца по типу стенокардических, одышка, иногда развиваются головокружения.

Мы не приводим данные жалоб, физикального обследования больных с аортальными пороками, что известно читателю еще из курса пропедевтики внутренних болезней. Остановимся на инструментальных методах диагностики.

На ЭКГ при аортальном стенозе отмечается отклонение электрической оси сердца влево, гипертрофия левого желудочка с его систолической перегрузкой, отчетливо проявляющаяся в левых грудных отведениях (рис. 57), а при аортальной недостаточности — гипертрофия левого желудочка и его диастолическая перегрузка, характеризующаяся высокими зубцами R в I, V₄ — 6 и высокими зубцами S в 3 и V₁ отведениях (рис. 58).

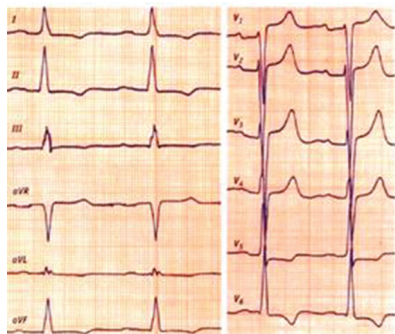


Рис. 57. ЭКГ при аортальном стенозе:
гипертрофия ЛП ЛЖ,
систолическая
перегрузка ЛЖ

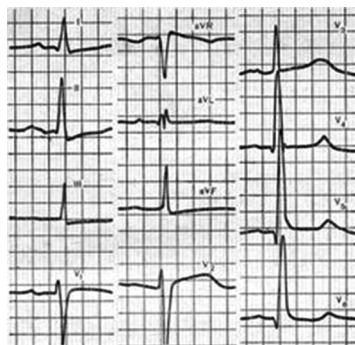


Рис. 58. ЭКГ при аортальной недостаточности гипертрофия ЛЖ
(увеличение амплитуды
R в сочетании с депрессией
RS-T в 2 и V6

Как при стенозе, так и при недостаточности аортального клапана на ЭКГ могут фиксироваться признаки недостаточности коронарного кровообращения, проявляющиеся повышением ST в 3 и отрицательным T в 1, V4 — 6. Повышение активности предсердного комплекса — косвенное подтверждение митрализации аортального порока (равно как и возникновение фибрилляции предсердий при аортальной патологии).

Рентгенологическое исследование при аортальном стенозе на ранних этапах выявляет расширение сердца влево, удлинение дуги левого желудочка и закругление верхушки. Талия сердца хорошо выражена, оно приобретает аортальную конфигурацию в виде «башмака» (рис. 59). Более чем у 50% больных выявляется постстенотическое расширение начальной части восходящей аорты, хорошо заметное во 2 кривой проекции. При аортальной недостаточности отмечается увеличение левого желудочка, талия сердца подчеркнута, тень аорты расширена (рис. 60).

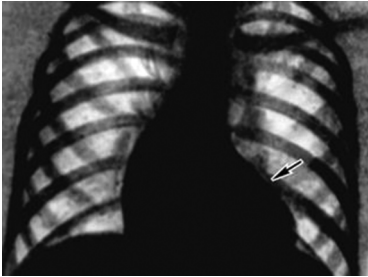


Рис. 59. Аортальный стеноз:
тень «башмака»,
увеличен ЛЖ
(указан стрелкой),
верхушка закруглена



Рис. 60. Аортальная
недостаточность: значительное
увеличение ЛЖ, талия сердца
выражена, усилена пульсация ЛЖ
и аорты

На эхокардиографии при наличии аортальных пороков отмечается расширение аорты, уплотнение створок аортального клапана, их кальциноз, наличие вегетаций, отсутствие их смыкания, увеличение левого желудочка, наличие над- или подклапанной мембраны (рис. 61, 62). Определяется регургитация крови в левый желудочек при аортальной недостаточности (рис. 63). Аортальная недостаточность характеризуется таким ЭхоКГ признаком как диастолическое трепетание передней створки митрального клапана под действием струи регургитации. В случае сомнений на завершающем этапе обследования показана чреспищеводная ЭхоКГ (ЧПЭхоКГ), обладающая значительно большей разрешающей способностью. Трансторакальная доплер-ЭхоКГ позволяет провести точную оценку трансвальвулярного градиента давления.

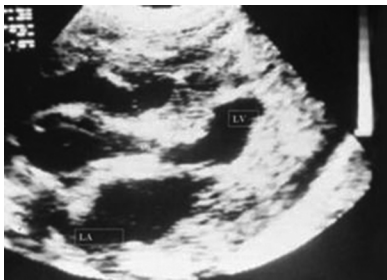


Рис. 61. Аортальный стеноз: сужение
аортального отверстия, гипертрофия
ЛЖ, уменьшение его полости,
дилатация ЛП

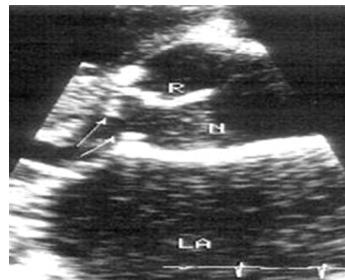


Рис. 62. Врожденный
субаортальный стеноз
подклапанная мембрана
(стрелки)

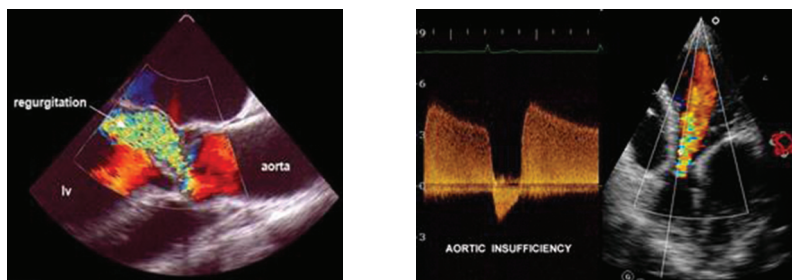


Рис. 63. Аортальная недостаточность:
регургитация крови из ЛЖ в аорту

Компьютерная томография хорошо визуализирует размеры аорты, аортального кольца, степень кальциноза аортального клапана, размеры полостей сердца (рис. 64).

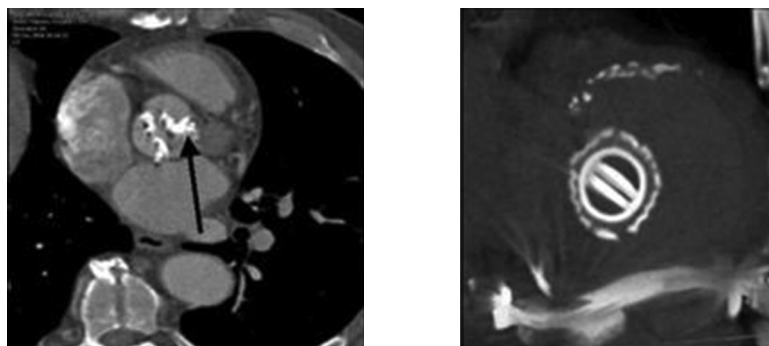


Рис. 64. Компьютерная томография аорты: слева — кальциноз аортального клапана, справа — протез аортального клапана

Магнитно-резонансная томография — более точный, чем доплер-ЭхоКГ, метод оценки регургитирующих потоков и фракции выброса левого желудочка, но остается пока дорогостоящим методом исследования, требующим специальной кардиологической программы исследования, поэтому в рутинной практике для обследования больных с приобретенными пороками сердца его используют редко (рис. 65).

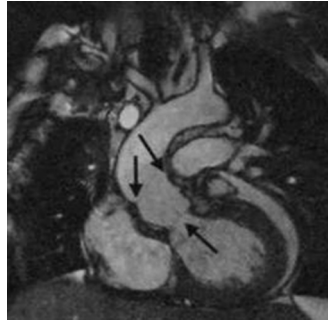


Рис. 65. МРТ. Визуализация регургитации из аорты в левый желудочек

Катетеризация сердца проводится только в тех случаях, когда данные ЭхоКГ сомнительны или имеется сопутствующая коронарная патология. Во время зондирования полостей сердца возможно прямое измерение конечно-диастолического давления в левом желудочке, являющегося хорошим прогностическим признаком исхода операций. При этом исследовании по соответствующим формулам рассчитывается площадь аортального клапана, определяется объем регургитации и рассчитывается сократительная функция миокарда.

Коронароангиографическое исследование выполняется всем пациентам, которым предстоит операция коррекции аортального клапана: мужчинам старше 40 лет и женщинам старше 45 лет — для исключения поражения коронарных артерий, особенно у больных с ИБС в анамнезе или с систолической дисфункцией левого желудочка.

3.3.3. Хирургическая коррекция аортальных пороков

Показания к хирургической коррекции у больных с аортальным стенозом:

- больные с выраженным аортальным стенозом (площадью аортального отверстия $< 1,0$ кв. см);
- больные с умеренным стенозом и появлением симптомов ангинозных болей, сердечной астмы или головокружения;
- при выраженном стенозе, сочетающемся с патологией восходящей аорты, других клапанов сердца или поражениями коронарных артерий;
- бессимптомные больные с площадью отверстия $< 1,0$ кв. см и транс-аортальным градиентом давления больше 50 мм рт. ст.

При асимптомном аортальном стенозе кальциноз клапана, быстрота прогрессирования стеноза в течение года и положительные результаты нагрузочных тестов являются значимыми факторами для решения вопроса в пользу операции.

Таким образом, на современном уровне развития кардиохирургии, анестезиологии и реаниматологии принципиальных противопоказаний для проведения операции по замене аортального клапана нет.

Показания к хирургической коррекции у больных с аортальной недостаточностью:

- всем больным, находящимся во 2-м и выше функциональном классе (NYHA) с сохранной систолической функцией левого желудочка (ФВ > или = 50%);
- всем больным, находящимся во 2-м и выше функциональном классе (NYHA) с сохранной систолической функцией левого желудочка (ФВ > или = 50%), но с прогрессирующей дилатацией левого желудочка (пациенты с конечно-диастолическим давлением, приближающимся к 70 мм рт. ст., конечно-систолическим размером > 55 мм и снижающейся ФВ);
- бессимптомным пациентам с дисфункцией левого желудочка и фракцией выброса от 30% до 50%;
- пациентам с аортальной недостаточностью и сопутствующей коронарной патологией, требующей реваскуляризации миокарда.

У пациентов с двустворчатым аортальным клапаном или при синдроме Марфана показания к операции еще более жесткие, так как пороговый диаметр восходящей аорты для принятия решения об операции составляет 45 (50) мм.

Отказ от оперативного лечения всегда определяется индивидуальной оценкой конкретного больного, и он может включать:

- 1) острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК), предполагающее месячный и более реабилитационный период;
- 2) эрозивный гастрит или язвенную болезнь, нуждающиеся в активной терапии до стадии выздоровления или ремиссии;
- 3) пожилых пациентов с тяжелыми сопутствующими поражениями жизненно важных органов.

Больные с аортальными пороками, не нуждающиеся в момент осмотра в оперативном лечении, требуют постоянного планового контроля не реже 1 раза в год, чтобы не упустить время для выполнения хирургического вмешательства.

Виды оперативных вмешательств

Они могут быть различными, и рассмотрим их в возрастном отношении.

У пациентов до 20 лет аортальный порок врожденного характера. При операции в указанной возрастной группе все усилия следует направить на выполнение реконструктивного вмешательства. Если у пациента при ревизии выявлено сращение створок по комиссурам с утолщением створок и при этом аортальные синусы достаточно глубокие, створки не уплощены, внутривentricular кальцификация отсутствует, пластическую операцию можно сделать с уверенностью в хороших отдаленных результатах. Наиболее типичная процедура — треугольная резекция фиброзной ткани в зоне комиссур, когда удаляются из этой зоны фиброзные ткани. Нередко в процессе этой манипуляции удается произвести и декальцинацию. Ситуация, когда появляется пролапс одной из створок, иногда возникает после выполнения резекции комиссур и освобождения стенозированных створок. В подобных ситуациях хорошо зарекомендовала себя техника равновеликой пликаций, когда накладываются сбрасывающие швы, и таким путем не только укорачивается длина свободного края створки, но и формируются «искусственные» комиссуральные стержни, призванные предупредить провисание створки в дальнейшем. У больных с аортальным стенозом и узким фиброзным кольцом необходимо осуществлять расширение фиброзного кольца аорты или аортовентрикулопластику. В качестве примера представлена схема выполнения расширения фиброзного кольца по R. Nicks (рис. 66).

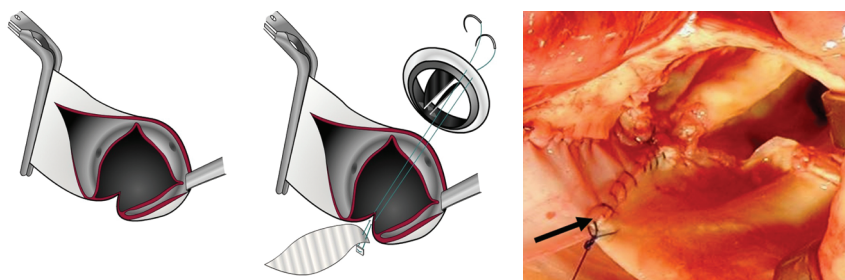


Рис. 66. Схема и вид операции расширения аортального кольца по R. Nicks (стрелкой указана вшитая заплата)

Сейчас все больше выполняют процедуру D. Ross, когда используется пульмональный аутографт в качестве аутотрансплантата аортального клапана, а для замены легочного аутографта имплантируется аллотрансплантат (рис. 67). Операция обеспечивает лучшие гарантии долговременной функции (в этой возрастной группе изменения и нарушения функции аллотрансплантатов происходят значительно быстрее), но является технически сложной для выполнения. Поэтому протезирование аортального клапана механическими и биологическими протезами достаточно широко распространено у пациентов этого возраста.

В возрасте пациентов 20–60 лет могут быть использованы как механические (рис. 68) и биологические протезы, так и ксенотрансплантаты, аллотрансплантаты, легочные аутотрансплантаты (процедура D. Ross) и, наконец, реконструктивные операции.

В возрастной группе пациентов старше 60 лет большинство хирургов сегодня отдают предпочтение биологическим клапанным протезам, в основном используя перикардиальные биопротезы. При использовании биопротезов у них нет необходимости в постоянной антикоагулянтной терапии, а также отсутствует риск связанных с ней осложнений — кровотечений или тромбозов.

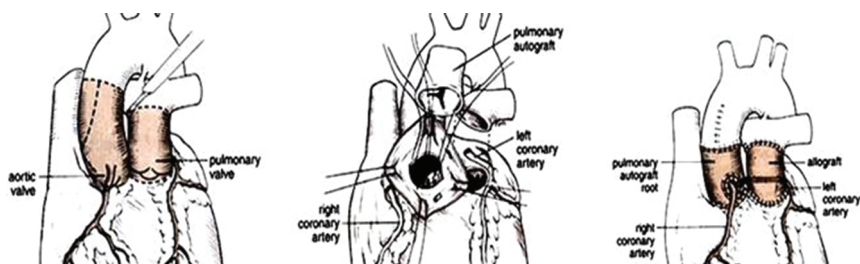


Рис. 67. Схема выполнения операции D. Ross

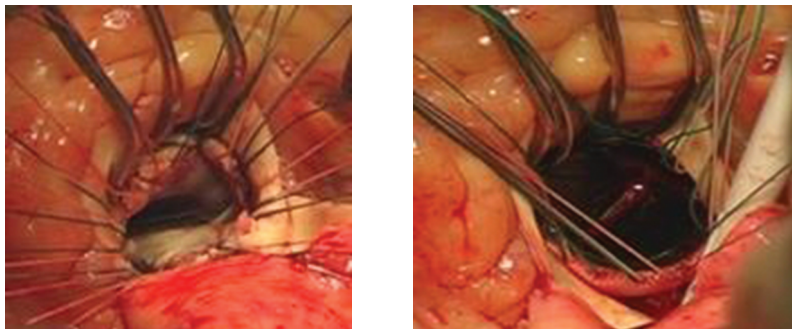


Рис. 68. Этапы протезирования аортального клапана механическим протезом

Транскатетерная имплантация аортального клапана (TAVI) сочетает в себе эндоваскулярную доставку биологического ксеноаортального или перикардального аортального клапанного протеза, смонтированного на катетере и баллоне в жестком сетчатом металлическом нитиновом каркасе (рис. 69).

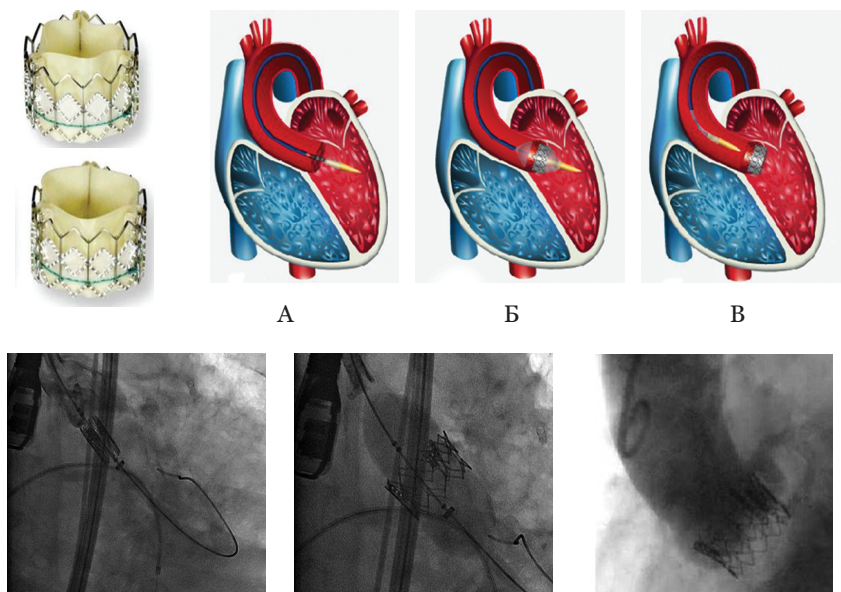


Рис. 69. Этапы трансфеморальной доставки клапана (А), раскрытия на баллоне (Б), окончательной установки в аорте (В)

Стоит отметить, что примерно треть пациентов со стенозом аортального клапана не подходит для открытых операций с искусственным кровообращением ввиду высокого хирургического риска, особенно у лиц пожилого возраста, имеющих тяжелые различные сопутствующие заболевания. Их следует рассматривать как кандидатов на TAVI.

Все манипуляции проводятся через введенный катетер в бедренную артерию (трансфеморальный доступ), подключичную артерию (субклавикулярный доступ) или непосредственно в аорту через небольшой разрез стенки грудной клетки.

Одним из важных преимуществ транскатетерной имплантации аортального клапана по сравнению с традиционным оперативным вмешательством с целью замены аортального клапана является то, что данное малоинвазивное вмешательство проводится без использования системы искусственного кровообращения, что значительно снижает риск осложнений. Кроме того, сам метод лечения является малотравматичным и щадящим для пациента, так как длительность такой операции меньше, чем при традиционном вмешательстве, и гораздо короче послеоперационный период.

Основным недостатком транскатетерной имплантации аортального клапана является то, что данная технология, являясь относительно новой, не имеет больших отдаленных результатов эффективности операции и срока службы искусственных клапанов. Может иметь место небольшая регургитация в установленном клапане, иногда смещение клапана, что в некоторых случаях потребует открытого вмешательства. Среди других осложнений данного метода лечения можно назвать необходимость в установке искусственного водителя ритма сердца, а также риск инфаркта миокарда или повреждение кровеносного сосуда при введении катетера.

Основной критерий показания к этому методу лечения — кальцинированный аортальный клапан со снижением систолического компонента в движении его створок, уменьшение площади аортального клапана либо его отверстия, наличие у пациента выраженной симптоматики в результате аортального стеноза.

Критерии, исключающие показания к транскатетерной имплантации аортального клапана (кроме отсутствия специально обученной мультидисциплинарной команды, отсутствия в клинике кардиохирургической службы):

Клинические:

- ожидаемая продолжительность предстоящей жизни менее 1 года;
- низкая вероятность улучшения качества жизни после TAVI вследствие тяжелой инвалидизирующей сопутствующей патологии;
- наличие первичного поражения других клапанов сердца, требующих открытой операции с использованием искусственного кровообращения.

Анатомические:

- неблагоприятная анатомия корня аорты, выраженный асимметричный кальциноз с высоким риском окклюзии устьев коронарных артерий. Выраженный атероматоз восходящего отдела аорты с нестабильными бляшками и высоким риском системной эмболии;
- размер кольца АК менее 18 мм или более 29 мм по данным ЭхоКГ;
- наличие тромба в полости ЛЖ;
- первичный инфекционный эндокардит;
- патологическая извитость или тяжелый стеноз бедренных, подвздошных артерий или брюшной аорты (для трансфеморального доступа).

К другим критериям, которые исключают возможность проведения транскатетерной имплантации аортального клапана, относятся:

- двустворчатый (вопрос дискутируется) или некальцинированный клапан аорты;
- сопутствующее проксимальное поражение коронарных артерий, требующее чрескожной или хирургической реваскуляризации;
- перенесенный острый инфаркт миокарда в течение одного месяца;
- гипертрофическая кардиомиопатия с или без обструкции;
- снижение фракции выброса левого желудочка менее 20%;
- **выраженная легочная гипертензия и дисфункция правого желудочка.**

Применение метода транскатетерной имплантации аортального протеза имеет существенные перспективы к развитию.

3.3.4. Терапевтические аспекты лечения легочной гипертензии при патологии левых отделов сердца

В лечении легочной гипертензии, ассоциированной с патологией левых отделов сердца, нет стандартов лечения. Поэтому возможность хирургической коррекции пороков левых отделов сердца должна рассматриваться в первую очередь при тщательном контроле за повышением давления в легочной артерии. Только в случаях своевременного оперативного лечения уже через 6—12 месяцев после операции отмечается снижение или нормализация давления в легочной артерии за счет регресса легочной васкулопатии.

Естественно больным с ХСН следует в лечение включать метаболические препараты, блокаторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы и вазодилататоры, например нитраты, но базы их отчетливого клинического эффекта на снижение ЛГ нет, хотя есть наблюдения за их благоприятным эффектом на снижение величины легочного сосудистого сопротивления [100; 133].

Учитывая патогенетические особенности легочной гипертензии у больных вследствие патологии левых отделов сердца, при ХСН выявляется дисфункция эндотелия, ответственная за ремоделирование легочных сосудов. Доказана активация системы эндотелина-1 и нарушенная NO-зависимая дилатация легочных сосудов [94; 78; 100], и для того, чтобы добиться существенной динамики, необходимо не только устранить спазм мелких легочных артерий, но и достичь реверсии структурной перестройки легочных сосудов. Сразу следует заметить, что современные рекомендации не позволяют рассматривать антагонисты рецепторов эндотелина в качестве препаратов выбора для лечения больных с легочной гипертензией на фоне патологии левых отделов сердца [103; 125]. В настоящее время известно, что применение легочных вазодилататоров у больных с повышенным давлением заклинивания легочных артерий сопряжено с крайне высоким риском развития отека легких [103; 109].

Есть сообщения, что назначение ингаляционного NO у этой категории больных приводило к снижению легочного сосудистого сопротивления, которое не сопровождалось уменьшением давления в легочной артерии. При этом несколько возрастало ДЗЛА за счет повышения транслегочного градиента и возрастания преднагрузки на левый желудочек при сниженной его податливости [67]. Такие гемодинамические эффекты объясняют риск развития отека легких у больных с ЛГ на фоне патологии левых отделов сердца.

В настоящее время возрастает количество данных в пользу успешного терапевтического применения ФДЭ5 — силденафила при легочной гипертензии у больных с патологией левых отделов сердца, который снижает пусковые механизмы в развитии гипертрофии миокарда при артериальной гипертензии. При его назначении в дозе 25–50 мг наблюдалось снижение легочного сосудистого сопротивления у больных с ЛГ [87], улучшение гемодинамических показателей в покое, толерантности к физическим нагрузкам, пикового потребления кислорода [87].

В условиях дефицита эндогенного NO начали применять активатор гунилатциклазы — риоцигуат, вазодилатирующий эффект которого сочетается с антифиброзным антипролиферативным, противовоспалительным эффектом [83; 125]. Риоцигуат доказал эффективность при ЛАГ [83; 84] и хронической тромбоэмболической легочной гипертензии. В настоящее время изучается клиническая эффективность и безопасность терапии риоцигуатом у больных с ЛГ на фоне патологии левых отделов сердца.

В заключение следует отметить, что до настоящего времени рандомизированные клинические исследования в области легочной гипертензии при патологии левых отделов сердца не создали надежной доказательной базы для улучшения возможности терапевтического лечения этой категории больных.

Глава 4. ПОСТТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

4.1. Общие сведения об острой и хронической тромбоэмболической болезни

Острая тромбоэмболия легочных артерий (ТЭЛА) возникает в результате окклюзии легочного ствола, ветвей легочной артерии различного калибра эмболом, первично образовавшимся в венах большого круга кровообращения или в правых полостях сердца. Несмотря на бурное развитие медицинских технологий ТЭЛА остается редко диагностируемым заболеванием с высокой летальностью и представляет одну из важнейших проблем современной медицины, поскольку является жизнеугрожающим состоянием [244; 25; 26; 34].

Согласно классификации ВОЗ, ТЭЛА существует в виде самостоятельной нозологической единицы, но с патогенетических и практических позиций более рационально считать ее осложнением первичного тромбоза венозной системы большого круга кровообращения и правых отделов сердца [33; 35; 48; 49].

Различают нетромбогенные и тромбогенные эмболии легочных артерий. К первым относят жировые, воздушные эмболии, эмболии, связанные с имплантацией силиконосодержащих структур, ко вторым — эмболию относительно твердыми телами: тромбоэмолами, опухолевыми эмболами, микробными вегетациями и т.д. [23; 33; 50].

Существует также понятие «тромбоз легочных артерий», который встречается относительно редко, поражая дистальные отделы сосудистого русла и возникая в условиях замедления кровотока и/или на фоне хронической легочной патологии, в том числе у больных с высокой легочной гипертензией при ВПС и пороках левых полостей сердца [29; 35].

Эпидемиология ТЭЛА свидетельствует о том, что сегодня это третий по распространенности вид патологии сердечно-сосудистой системы после ишемической болезни сердца и инсульта. На 1000 населения она наблюдается у 0,5—2 больных [51]. Ежегодно от ТЭЛА погибает 0,1% населения земного шара [32]. По данным проспективных, когортных исследований острая тромбоэмболия легочных артерий заканчивается летальным исходом в 14% случаев [6; 7]. За последние 10 лет летальность от ТЭЛА не изменилась, достигая при всех формах легочной тромбоэмболии 6,2% и составляя более 15% от всей внутригоспитальной летальности [41;

103; 105]. Примерно у 30% перенесших ТЭЛА в течение 10 лет возникает ее рецидив [48; 69; 70].

Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ), вызванная хронической обструкцией ветвей легочной артерии вследствие формирования организованных тромбов, сопровождающаяся васкулопатией мелких легочных сосудов, занимает особое место в классификации легочной гипертензии. Стражнов И.В. с соавт. (2017) сообщает о ее встречаемости в 2% случаев среди всех пациентов с легочной гипертензией [51]; по данным Чернявского А.М. с соавт. (2015), встречаемость ХТЛГ в России должна составлять 700–800 случаев в год на 140–150 млн. населения [61а; 63], а Lang I.M. et al. (2014) сообщает, что в Англии на 1 млн. жителей регистрируется 5 случаев ХТЭЛГ [97].

Тромбоэмболия легочной артерии представляет наибольшую угрозу для развития легочной гипертензии и недостаточности правого желудочка, что наблюдается при окклюзии более 50% артериального русла [31; 36; 74]. Основными источниками эмболии легочной артерии являются тромбозы в системе нижней полой вены (85,5%), и наиболее частой причиной ТЭЛА является тромбоз вен илеокавального сегмента (до 55%) и подколенно-бедренного сегмента (37%); при этом они локализуются в 68% в бедренной, подвздошной и нижней полой вене, системе глубоких вен нижних конечностей, правых отделов сердца (8–10%) [28; 31; 48; 49]. Локализация тромбоэмболов в сосудах малого круга кровообращения представлена на рис. 70.

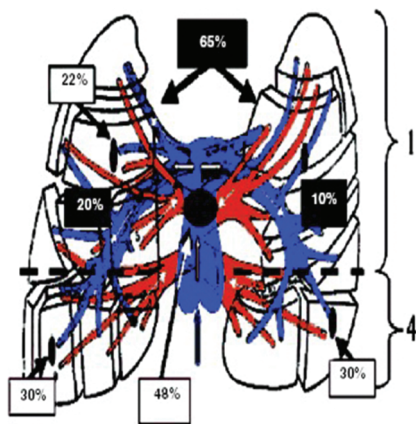


Рис. 70. Локализация тромбоэмболов в сосудистой системе легких

Чаще всего местом локализации тромбов являются бифуркации легочных сосудов. ТЭЛА часто является множественной, в 2/3 случаев — двусторонней. Нижние доли поражаются в 4 раза чаще, чем верхние. Тромбоэмболия сегментарных и долевых ветвей приводит к летальному исходу лишь у 6,4% пациентов, в то время как эмболия ствола и главных ветвей вызывает молниеносную гибель у 61,3% больных [26; 35; 61; 129].

К эмбологенным формам тромбоза, наиболее опасным для развития ТЭЛА, относят «флотирующие» тромбы, имеющие точку фиксации в дистальном отделе венозного русла. Свободная их часть (головка) всегда больше, чем основание тромба, не фиксированная и не связанная со стенкой вены, может легко отрываться, превращаясь в эмбол, что является прямым показанием для оперативного лечения и хирургической профилактики развития тромбоэмболии легочной артерии [6; 22; 25; 47а] (рис. 71).

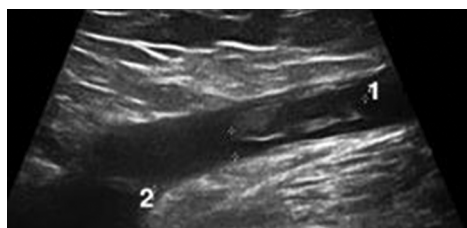


Рис. 71. Ультразвуковое ангиосканирование вен:
1 — флотирующий венозный тромб

Ускорение венозного кровотока (при ходьбе, повышении внутрибрюшного давления) способствует миграции тромба в легочную артерию. В зависимости от величины тромбоэмболов могут быть полностью или частично окклюзированы артерии различного калибра — от сегментарных до легочного ствола. Основываясь на этом, Иванов Л.Н. с соавт. (2017) считают, что флотирующие тромбы более 3,5 см любой локализации являются показанием для экстренного хирургического вмешательства [22].

Имеются три основные группы факторов риска, способствующие тромбообразованию, или так называемая триада Вирхова: повреждение эндотелия, стаз или турбулентный кровоток и повышенная свертываемость крови. Снижению показателей венозной гемодинамики способствует длительная иммобилизация конечностей до и после операции у общехирургических пациентов. Частота тромбоэмболических осложнений среди беременных в 5–6 раз выше, чем у небеременных женщин. Источником легочной тромбо-

эмболии у беременных чаще всего являются магистральные вены таза.

К ТЭЛА предрасполагает ряд общих заболеваний (злокачественные новообразования, тяжелая сердечная недостаточность, дилатационная кардиомиопатия, сепсис, эритремия, инсульт, ожирение, нефротический синдром), а также пожилой возраст, прием эстрогенов, длительная неподвижность, синдромы первичной гиперкоагуляции (дефицит анти-тромбина III, протеина C и S, дисфибриногенемия, нарушение образования и активации плазминогена). Повышение давления в малом круге вследствие острой редукции сосудистого русла и гуморально обусловленной вазоспастической реакции приводит к внутрилегочному право-левому шунтированию недостаточно оксигенированной крови, объем которой достигает 15—30% [111].

Анализ собственных исследований свидетельствует о том, что состояние гемодинамики зависит не столько от количества тромботических масс, сколько от уровня поражения артерий малого круга, а также от того, насколько остро оно развивается: единовременная эмболия в легочный ствол и/или главные легочные артерии значительно чаще ассоциируется с развитием тяжелых гемодинамических последствий, чем дистальная рецидивирующая эмболизация. Исходное состояние сердечно-сосудистой системы также определяет тяжесть гемодинамических нарушений — в первую очередь наличие исходной хронической сердечной и/или легочной недостаточности.

Легочная гипертензия пропорциональна степени редукции артериального русла легких [26; 90]. При этом легочная гипертензия возникает при закупорке, по данным ангиографии, в 25—30% [24; 32], клинически значимой становится при 50%, и коллапс возникает при закрытии более 70% сосудистого русла [33; 34; 112].

Внезапно возникшая постнагрузка на правые отделы сердца и нарушение газообмена — основные причины запуска патогенетических реакций. Массивное тромбоэмболическое поражение малого круга кровообращения приводит к снижению сердечного индекса ($< 2,5$ л/мин/м²) и ударного индекса (< 30 мл/м²), подъему конечного диастолического (> 12 мм рт. ст.) и систолического давления в правом желудочке (до 60 мм рт. ст.) [95; 97; 102]. При критическом эмболическом поражении легочных артерий возросшее периферическое сосудистое сопротивление поддерживает системное АД.

Как следствие различной обструкции артерий легких, обнаруживаются крупные или менее выраженные инфаркты легких. При наличии источника тромбообразования может происходить «подсыпание» тромбов в систему легочной артерии, еще более увеличивая обструкцию легочного русла.

Острая массивная ТЭЛА ствола, бифуркации и главных ветвей легочной артерии требует экстренных мер для ликвидации ее, но, к сожалению, вызывает молниеносную гибель более чем у 60% больных [33; 48; 122; 129]. Судьба пациентов, оставшихся в живых, во многом зависит от выбранного врачом диагностического и лечебного алгоритма. К сожалению, бытует мнение, что при массивной ТЭЛА гибель больного неминуема. Многие клиницисты считают, что если пациент выжил, то он перенес эмболию мелких ветвей. Именно это заблуждение исключает выбор правильной тактики ведения больного.

До конца не ясно, почему у некоторых пациентов с острой ТЭЛА, несмотря на тромболитическую терапию, тромбы не лизируются. В этом процессе играют роль несколько факторов: 1) большой объем тромбоэмболического материала не дает возможности проявиться тромболитическому эффекту фибринолиза; 2) полная окклюзия магистральных ветвей ЛА препятствует проникновению тромболитического вещества к тромбу; 3) мигрирующие с периферии в ЛА организованные тромбоэмболы уже не могут подвергнуться растворению; 4) повторные тромбоэмболы хорошо и быстро фиксируются на старых организованных тромбах и не подвергаются тромболизису. Один или (чаще) сочетание перечисленных факторов приводит к хронической обструкции ветвей ЛА.

Если тромбоэмболы не лизируются, а подвергаются соединительнотканной трансформации, то формируется персистирующая окклюзия (полная или частичная), которая становится причиной развития хронической тромбоэмболической легочной гипертензии. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия, сопровождающаяся васкулопатией мелких легочных сосудов, является опасным осложнением. У 15% больных, переживших острую ТЭЛА, развивается постэмболическая легочная гипертензия; при этом пятилетняя выживаемость пациентов с давлением в легочных артериях свыше 40 мм рт. ст. составляет 30%, а при 50 мм рт. ст. и более — 10% [23а].

Как правило, ХТЭЛГ развивается, когда поражено 40–60% крупных ветвей ЛА [60; 63; 111]. По мнению В.С. Савельева и соавторов [48; 49], в большинстве случаев ХТЭЛГ развивается у пациентов с поражением легочной артерии крупного калибра, у которых эмболия своевременно не диагностировалась и активное лечение ее не проводилось.

О переходе заболевания в хроническую стадию можно говорить при сохранении постэмболических изменений в легочном артериальном русле спустя три месяца от момента эмболии, когда эти изменения приобретают характер хронических, а тромбы уже имеют плотное фиброзное основание, ограничивают кровоток и уже не лизируются [61; 63; 92; 95].

Выявлено, что у больных, перенесших ТЭЛА, через 3–4 месяца после первичного эпизода эмболии в четверти случаев при сцинтиграфии диагностируется нарушение легочной гемодинамики. ХТЭЛГ выявляется в 15% случаев после купирования клиники тромбоэмболии легочной артерии, причем значительный вклад в ее формирование вносит рецидивирующая ТЭЛА [41; 61а; 70; 75]. Частота повторных эпизодов эмболии, по данным Яковлевой М.В. (2005), выявляется в 16% аутопсий при ТЭЛА [65а]. Вероятность нормализации легочного кровообращения и функции правых отделов сердца в последующие сроки минимальна. В большинстве случаев развитие ХТЭЛГ связано с предшествующей острой ТЭЛА, при этом многие больные даже не подозревают о перенесенном эпизоде тромбоэмболии.

Единой классификации ТЭЛА и венозного тромбоэмболизма не существует. Используются следующие критерии:

- уровень эмболической окклюзии;
- степень нарушения перфузии легких;
- быстрота течения процесса;
- характер гемодинамических расстройств.

До последнего времени было принято классифицировать ТЭЛА по объему поражения легочных артерий, что и определяло характер ведения и лечения этих больных, включая показания к хирургическому лечению [34; 112] (таблица 23).

Таблица 23

Классификация ТЭЛА по объему поражения и клиническому течению

ТЭЛА	Клинические особенности
Массивная ТЭЛА (обструкция более 50% объема сосудистого русла легких)	Явления шока или гипотония — снижение АД на 40 мм рт. ст. в течение 15 мин. и более, не связанное с развитием аритмии, гиповолемии, сепсиса. Характерны одышка, цианоз, возможны обмороки
Субмассивная ТЭЛА обструкция менее 50% объема сосудистого русла легких) — 25%	Явления правожелудочковой недостаточности, подтвержденные при ЭхоКГ. Артериальной гипотензии нет
Немассивная ТЭЛА — 25%	Гемодинамика стабильна, признаков правожелудочковой недостаточности клинически и при ЭхоКГ нет

Классификация по течению заболевания

Клинически различают острейшее, острое, подострое и рецидивирующее течение.

- Острейшее (молниеносное) течение — смерть в течение нескольких минут.
- Острое течение характеризуют следующие признаки: внезапность начала, загрудинная боль, одышка, падение АД, признаки острого легочного сердца.
- При подостром течении ТЭЛА прогрессируют дыхательная и правожелудочковая недостаточность, появляются признаки инфарктной пневмонии, кровохарканье.
- Рецидивирующее течение отличают повторные эпизоды одышки, обмороки, признаки пневмонии.

Но для выбора оптимальной тактики лечения ТЭЛА прежде всего необходима оценка локализации эмболов в легочном артериальном русле, и в этой связи выделяют центральную, периферическую и смешанную формы ТЭЛА [35].

Правожелудочковая недостаточность, обусловленная механическим препятствием в легочных сосудах, плохо поддается медикаментозной коррекции. Прогноз у данного контингента больных крайне неблагоприятный. При персистирующей окклюзии легочного ствола и его главных ветвей продолжительность жизни, как правило, не превышает 3–4 лет. Очень часто от прогрессирующей сердечно-легочной недостаточности погибают люди молодого и среднего возраста, неотягощенные до развития тромбоэмболии никакими другими заболеваниями.

Практические врачи недостаточно знакомы с этим заболеванием. До сих пор постэмболические поражения легочных артерий обнаруживают чаще всего во время аутопсии.

Успехи сердечно-сосудистой хирургии привели к тому, что диагностика постэмболических окклюзионно-стенотических поражений легочных артерий стала насущной клинической необходимостью, так как была доказана принципиальная возможность нормализации уровня давления в малом круге кровообращения путем хирургической дезобструкции васкулярного русла легких.

4.2. Патогенез тромбоэмболической легочной гипертензии

Патофизиологические изменения при ТЭЛА определяются окклюзией артериального русла легких различной степени (механическая обструкция) и гуморальными нарушениями, возникающими в результате выброса биологически активных субстанций, и как следствие — легочной гипертензией, что ведет к повышенной нагрузке на правый желудочек и к развитию его недостаточности.

Тромбоэмболические поражения сосудистого русла легких могут стать причиной тяжелых гемодинамических расстройств и привести к повышению давления в малом круге кровообращения. Как известно, в норме сосудистая сеть легких обладает значительными резервными возможностями и оказывает в 8—10 раз меньшее сопротивление потоку крови, чем сосуды большого круга кровообращения. Благодаря особенностям строения легочного сосудистого русла у здоровых людей увеличение сердечного выброса в 2—3 раза приводит лишь к незначительному повышению давления в легочном стволе. Гипертензия малого круга кровообращения развивается не у всех больных со стенозами и окклюзиями легочных артерий. Примерно в 8% случаев постэмболического поражения сосудов легких уровень давления в малом круге кровообращения в состоянии покоя находится в пределах нормы.

В условиях хронической артериальной окклюзии легочная гипертензия является компенсаторной реакцией, направленной на поддержание жизненно необходимого объема кровообращения благодаря гипертрофии правого желудочка, поскольку в условиях гипертрофии он способен генерировать высокое систолическое давление [69; 111].

Увеличение сопротивления малого круга кровообращения у рассматриваемого контингента больных обусловлено тремя основными факторами: 1) тромбоэмболической обструкцией артерии; 2) легочной вазоконстрикцией; 3) вторичными морфологическими изменениями не подвергшихся эмболизации периферических легочных сосудов [74]. Патогенез хронической тромбоэмболической легочной гипертензии представлен на рис. 72.

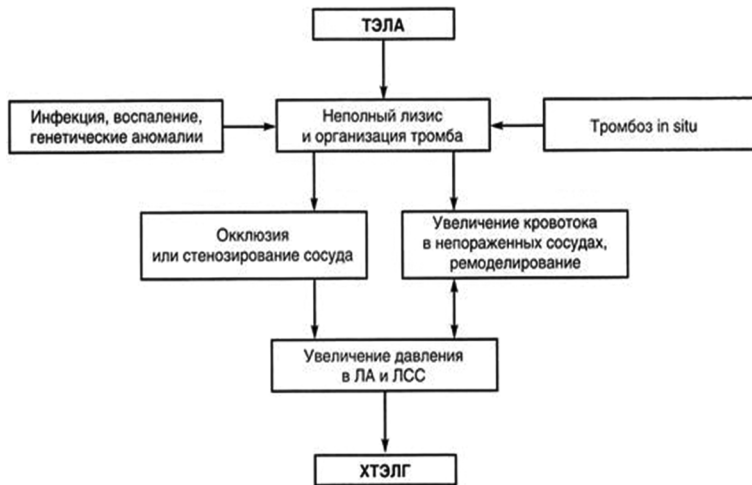


Рис. 72. Патогенез развития хронической тромбоэмболической легочной гипертензии

Типичный вариант развития тромбоэмболической окклюзии крупных легочных артерий можно представить следующим образом. В сосуды малого круга кровообращения попадает крупный тромбоэмбол. Благодаря морфологическим особенностям он не подвергается фрагментации в правом желудочке и целиком попадает в легочный ствол, где фиксируется на его бифуркации или окклюдировывает его ветви. Со временем эмбол плотно срастается с сосудистой стенкой и покрывается слоем неоинтимы. Структурная перестройка тромбоэмбола, продолжающаяся в течение многих месяцев, ведет к формированию соединительнотканых тяжелей, бляшек и перегородок в легочных сосудах, которые в различной степени препятствуют кровотоку. Выраженность гемодинамических расстройств в малом круге кровообращения определяется:

- уровнем окклюзии и ее протяженностью;
- характером поражения (полная обтурация или частичная);
- степенью стенозирования (стеноз гемодинамически значим или нет);
- состоянием периферического сосудистого русла легких дистальнее окклюзии.

Выраженность расстройств легочной гемодинамики в основном определяется фактором механической обструкции васкулярного русла. Различа-

ют *центральную форму ХТЭЛГ* с вовлечением в патологический процесс легочного ствола и/или обеих легочных артерий до уровня субсегментарных ветвей и крайне тяжелыми расстройствами в системе легочной циркуляции (уровень систолического давления более 90 мм рт. ст.). При доминировании изменений крупных артерий говорят о классической форме ХТЭЛГ, когда возможно хирургическое вмешательство [26; 30; 61; 63]. Как известно, крупные легочные артерии относятся к сосудам эластического типа и обладают по сравнению с аортой большей растяжимостью. За счет этого легочный ствол и его ветви могут вмещать большой объем крови без резких колебаний давления. Тромбоэмболические поражения приводят к уменьшению суммарной емкости центральных легочных артерий. Компенсаторным гемодинамическим ответом на механическое препятствие току крови из правого желудочка является генерация высокого легочно-артериального пульсового давления, которое способствует перфузии легочного русла дистальнее зоны поражения.

Наблюдаемое изменение формы кривой давления в легочном стволе при центральной форме гипертензии малого круга кровообращения отражает состояние эластичности стенок сосуда (рис. 73). На кривой отмечаются быстрый подъем, высокий острый систолический зубец. Затем происходит быстрый спад давления за счет сокращения периода медленного изгнания крови, при этом фиксируется низкое расположение диастолической волны вблизи уровня КДД (рис. 73).

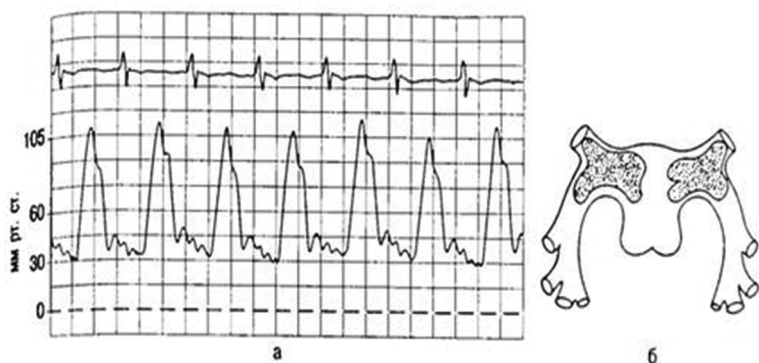


Рис. 73. Кривая давления, записанная в легочном стволе (а) при центральной локализации постэмболической окклюзии; уровень поражения (б)

Менее тяжелые гемодинамические изменения в малом круге кровообращения отмечаются при поражении периферических легочных артерий — *периферическая форма ХТЭЛГ* с изменением мелких сосудов и микрососудистого русла. Такое разделение важно для определения операбельности пациента. Преобладание поражения периферических легочных артерий характерно для дистальной формы заболевания, которая считается неоперабельной. ХТЭЛГ может быть следствием как однократной, так и многократной (чаще) эмболии [28; 99; 111]. Рецидивирующая тромбоэмболия легочных артерий обычно приводит к более серьезным гемодинамическим последствиям.

При тромбоэмболическом поражении периферических легочных артерий кривая давления в легочной артерии имеет совершенно другую форму (рис. 74). Спад давления в диастолу идет медленнее, и диастолическая волна располагается намного выше уровня КДД. Отличия кривых давления обусловлены тем, что при персистирующей окклюзии проксимальных легочных артерий происходит уменьшение емкости центрального сосудистого русла и ухудшается растяжимость стенок сосудов во время систолы правого желудочка. В связи с этим увеличивается регионарное сосудистое сопротивление.

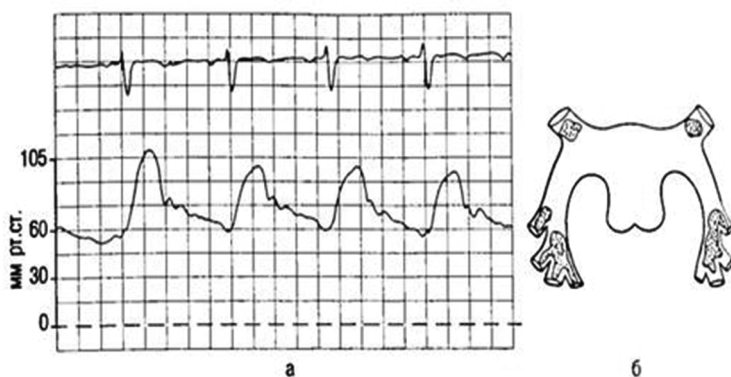


Рис. 74. Кривая давления, зарегистрированная в легочном стволе (а) при периферической локализации поражения. На схеме (б) отмечены сосуды с ангиографическими признаками постэмболической окклюзии

Воспалительные и деструктивные проявления ТЭЛА в виде легочно-плевральных осложнений, которые могут встречаться более чем у 40% больных, перенесших ТЭЛА, также вносят свой отрицательный вклад в раз-

вите постэмболической легочной гипертензии [41]. Формирование инфаркта легкого и его инфицирование ухудшает состояние больного, в том числе способствуя росту легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности, и требует комплексного лечения, включающего дезоблитерацию легочных артерий, антикоагулянтную, эндотелиопротекторную, антибактериальную и противовоспалительную терапию.

Точно количественно оценить степень сужения легочных артерий довольно сложно. Для оценки гемодинамической значимости поражения можно ориентироваться на величину систолического градиента давления, обусловленного стенозом.

Прогрессирование легочной гипертензии происходит постепенно, по мере увеличения срока существования тромбоэмболического поражения легочных артерий.

Каковы причины ухудшения легочного кровообращения в условиях хронической окклюзии части артериального легочного русла? Длительное повышение давления приводит к гемодинамическому «повреждению» сосудов вне зон тромбоэмболической окклюзии, вызывая вторичные органические изменения — гипертрофию меди и пролиферацию интимы. В результате этого легочно-артериальное русло превращается в систему не просто «фиксированного», а постоянно увеличивающегося сопротивления, поддержание эффективного кровотока в которой становится возможным только путем повышения все более и более высокого давления. Этот порочный круг можно образно охарактеризовать фразой: «легочная гипертензия порождает легочную гипертензию», а точнее — ее прогрессирование [59; 74; 89]. Вторичные морфологические изменения в легочных артериях, происходящие под влиянием гипертензионного воздействия, в начале заболевания потенциально обратимы. На поздних стадиях развиваются необратимые органические поражения сосудистого русла.

Хроническое сужение или окклюзия легочных ветвей вызывают формирование бронхиально-легочных артериальных анастомозов дистальнее уровня тромбоэмболической окклюзии. Поэтому во время выполнения оперативных вмешательств имеет место появление сильного ретроградного тока алой крови из дистального русла в случаях адекватной дезобструкции ранее окклюзированных легочных артерий [60]. В условиях неустраненной хронической постэмболической обтурации легочных сосудов развитие бронхиального коллатерального кровотока играет положительную роль. Благодаря ему сохраняется жизнеспособность тканей пораженного легкого и не происходит тотальной облитерации периферических сосудов дистальнее зоны поражения.

У больных с ХТЭЛГ вследствие нарушения перфузионно-вентиляционных отношений и падения сердечного выброса возникает артериальная гипоксемия. Адаптационной реакцией организма на хроническую гипоксию является развитие синдрома гипервязкости крови. В основе его лежат активация эритропоэза, увеличение количества циркулирующих эритроцитов и ухудшение их вязко-эластических свойств. Между вязкостью крови и значением показателей легочно-артериальной гемодинамики имеется тесная зависимость. Повышенная вязкость крови способствует увеличению сосудистого сопротивления. Одновременно падает напряжение кислорода в артериальном русле ($PaO_2 < 60$ мм рт. ст.) вследствие нарушения вентиляционно-перфузионных соотношений, шунтирования крови и ускорения легочного кровотока. Снижается насыщение кислородом венозной крови из-за повышенного его потребления тканями. Гипертензия в правых и гипотензия в левых отделах сердца снижают аортокоронарно-венозный градиент, что уменьшает кровоснабжение сердца. Артериальная гипоксемия усугубляет кислородное голодание миокарда, что может осложниться развитием левожелудочковой недостаточности [75; 95].

Важное патогенетическое значение в возникновении и прогрессировании тромбоэмболической легочной гипертензии оказывает степень активации гуморальных вазоактивных систем. Гипоксемия является причиной усиления биосинтеза катехоламинов, которые непосредственно воздействуют на адренорецепторы и вызывают спазм легочных артериол. Симпатoadреналовая система активирует каскад других гуморальных вазопрессоров. В частности, она влияет на состояние ренин-ангиотензинной системы, вызывает повышенное высвобождение тромбоксана за счет индуцирования агрегации тромбоцитов. Повреждение эндотелия легочных сосудов под воздействием высокого давления приводит к снижению продукции простациклина и преобладанию вазоконстрикторных и проагрегантных эффектов тромбоксана. Компенсаторная активация калликреин-кининовой системы не оказывает адекватного вазодилатирующего эффекта на фоне тяжелых органических изменений артериального русла [83; 84; 113; 128]. С течением времени отмечается нарастание гиперкатехоламинемии и активация ренин-ангиотензинной системы. В условиях механической обтурации сосудов и выраженного гуморального прессорного эффекта вазодилататорные амины, несмотря на повышенную их концентрацию в крови, не могут оказать должного депрессорного воздействия [94; 128]. Таковы основные патогенетические звенья развития ХТЭЛГ.

Достигнув пика своих компенсаторных возможностей по гипертрофии, правый желудочек начинает дилатироваться с его дисфункцией, растет давление в правом предсердии, увеличивается конечное диастолическое давление в правом желудочке, усиливается трикуспидальная недостаточность. Межжелудочковая перегородка начинает смещаться в полость левого желудочка, что, в свою очередь, приводит к нарушению диастолической функции левого желудочка. Далее основные сдвиги затрагивают уже не столько давление в легочной артерии, сколько легочно-сосудистое сопротивление и сердечный выброс в результате перестройки кровообращения и в большом круге, направленные на поддержание необходимого уровня системного давления за счет повышения общего периферического сосудистого сопротивления, которое превышает нормальные цифры в 2—5 раз.

Несмотря на это, средние показатели величин давления в аорте длительное время не претерпевают существенных изменений. Редукция легочного кровотока в острую фазу ведет также к уменьшению заполнения левых отделов сердца, со снижением конечного диастолического объема левого желудочка и развитием артериальной гипотонии [56; 62; 74]. Уменьшение сердечного выброса в сочетании с изменением вентиляционно-перфузионных соотношений за счет появления неперфузируемых зон считается основным фактором, приводящим к развитию гипоксемии.

Таким образом, узловыми моментами патогенеза развития тромбоэмболической ЛГ и нарушений гемодинамики при ТЭЛА являются:

- подавление выработки сурфактанта с локальными респираторными нарушениями в виде возникновения ателектаза или бронхоспазма с эмфиземой легких;

- несоответствие вентиляционно-перфузионных отношений: возникновение перфузионного дефицита с гипоксемией (в норме $V/Q = 1$, при ТЭЛА $V/Q < 1$), гипервентиляции с гипокапнией;

- гипертензия в системе легочной артерии на основе анатомической окклюзии сосуда, рефлекторных и гуморальных механизмов спазма артериол вследствие воздействия биологически активных веществ (медиаторов), выделяемых из тромбоэмбола, с развитием синдрома острого и подострого легочного сердца;

- уменьшение сердечного выброса с падением артериального давления в системе большого круга кровообращения при повышении общего периферического сосудистого сопротивления;

- развитие осложнений: инфаркта легкого, плеврита, пневмонии, сердечной недостаточности и других;
- формирование посттромбоэмболического пневмосклероза с синдромом хронического легочного сердца, дыхательной и сердечной недостаточности.

Оценка вероятности ранней смерти при ТЭЛА представлена в таблице 24.

Таблица 24

Оценка вероятности ранней смерти при ТЭЛА

Риск смерти	Шок или стойкая артериальная гипотензия	Дисфункция правого желудочка	Повреждение правого желудочка
Высокий (>15%)	+	+	+
Невысокий умеренный (3,5%)	—	+	+
низкий (<1%)	—	+	—
		—	—

Источник: Российские клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике венозных тромбоэмболических осложнений. Ассоциация флебологов России, 2010 год.

Все вышеизложенное свидетельствует о том, что, как и при других видах легочной гипертензии, необходимо как можно раньше провести диагностические исследования, отвечающие на вопрос, в чем причина ЛГ, насколько повышено легочно-сосудистое сопротивление и какой вид лечения следует предпринять.

Клиника и диагностика

Клиника острой ТЭЛА в значительной степени зависит от объема обтурации легочных артерий, их диаметра, степени нарушений гемодинамики и скорости развития, что и обуславливает вариабельность клинической картины.

Симптомы и признаки ТЭЛА в целом неспецифичны, и поэтому, В. С. Савельев с соавт. (2001) выделили наиболее характерные синдромы, включающие совокупность проявлений ТЭЛА, из которых наиболее частыми являются:

— Легочно-плевральный, проявляющийся *цианозом лица и верхней половины туловища* (от 40% до 75%); *одышкой*, чаще носящей инспираторный характер и встречающейся в 85%; *шумом трения плевры* (20%); *болями в грудной клетке* (от 20% до 80%), которые локализуются в задненижних отделах грудной клетки; в 30% — *кровохарканьем* (прожилки крови в мокроте). Два последних симптома наблюдаются при развитии инфаркта легкого. Реже наблюдаются *непродуктивный кашель и хрипы в легких* (20%).

— Кардиальный, характеризующийся *болью и чувством дискомфорта за грудиной* (80%); *тахикардией* > 100 в 1 мин. (45%); *гипотонией*, вплоть до коллаптоидного состояния. При развитии легочной гипертензии — *набухание шейных вен, акцент 2 тона над легочной артерией, усиление верхушечного толчка* (50%), *правожелудочковый ритм галопа* (30%). Часто ТЭЛА сопровождается *лихорадкой* $> 37,5$ (40%), как правило, постоянной.

— Церебральный, реже встречаемый и проявляющийся *головокружением*, иногда с потерей сознания, обмороками, судорожными явлениями. Наблюдается чаще у пожилых людей и связан с гипоксией мозга.

Разновидностью болевого приступа может служить абдоминальный синдром как проявление воспалительной реакции со стороны диафрагмальной плевры, который проявляется болью в правом подреберье, симптомами перитонизма, вздутием кишечника.

Внезапно развивающийся цианоз лица и верхней половины туловища, внезапно возникающая одышка, которая является наиболее частым и постоянным симптомом, тахикардия с ЧСС более 100 в 1 мин., боли в грудной клетке — наиболее характерные симптомы острой ТЭЛА. Отсутствие их ставит под сомнение диагноз ТЭЛА.

При наличии инфаркта легкого отмечаются острые боли в грудной клетке, усиливающиеся при дыхании и кашле, а при прогрессировании правожелудочковой недостаточности — боли в правом подреберье, связанные с увеличением печени. Синдром острого легочного сердца проявляется набуханием и патологической пульсацией шейных вен, усилением верхушечного толчка и усилением легочного компонента 2 тона, акцентом 2 тона над легочной артерией, ритмом галопа сердца. При этом значительно повышается центральное венозное давление, в то же время имеется выраженное снижение артериального давления, обусловленное блокадой легочного кровотока с резким уменьшением притока крови к левым отделам сердца. Последнее чаще свидетельствует о наличии массивной ТЭЛА. Классификация клинических форм течения ТЭЛА представлена в таблице 25.

Таблица 25

Клинические формы течения ТЭЛА

<i>Молниеносная — 14%, Острая — 13%</i>	Внезапное начало, боль за грудиной, одышка, падение АД, признаки острого легочного сердца. Обычно смерть наступает в сроки от нескольких минут (молниеносная форма) до суток (острая форма)
<i>Подострая — 31%</i>	Прогрессирующая дыхательная и правожелудочковая недостаточность, развивающаяся на фоне инфаркта легкого, признаки инфарктной пневмонии, кровохарканье
<i>Хроническая с рецидивирующим течением — 42%</i>	Постепенно прогрессирующая сердечно-легочная недостаточность с инфарктами легких. Повторные эпизоды одышки, обмороки, признаки пневмонии

При появлении инфаркта легкого наряду с болями появляется кровохарканье, повышение температуры. Кровохарканье возникает спустя 2—3 суток после ТЭЛА и продолжается до 2 недель, а при развитии инфарктной пневмонии температура поднимается от субфебрильных цифр до 38—39 °С, сопровождаясь кашлем и хрипами в легких. Инфаркт легкого в 50% сопровождается развитием экссудативного плеврита с появлением в плевральной полости серозного или геморрагического экссудата.

При массивной ТЭЛА могут наблюдаться церебральные нарушения, выражающиеся в рвоте, головокружении, обмороках, судорогах, которые связаны с гипоксией мозга, а также в редких случаях — развитие почечной или печеночной недостаточности. Бессимптомная тромбоэмболия легочных артерий составляет до 60% от общего числа ТЭЛА [37; 89; 90]. Часто имеется несоответствие между объемом ТЭЛА и клиническими проявлениями. Небольшой тромб может вызвать инфаркт легкого и сильные плевральные боли, и наоборот: единственной жалобой при тромбоэмболии крупных ветвей легочной артерии может быть небольшая одышка. Однако с развитием легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности клиника ТЭЛА всегда становится яркой.

Тромботический субстрат уже не лизируется, а остается в виде плотно фиксированного старого тромба, ограничивающего кровоток. Пока существуют значительные компенсаторные возможности системы легочной цир-

куляции, клинические проявления ХТЭЛГ могут даже не соответствовать реальной тяжести состояния больного. Но с нарастанием изменений микроциркуляторного русла состояние начинает ухудшаться, особенно при дилатации правого желудочка, снижении его сократительной способности и усилении трикуспидальной недостаточности.

Выраженность физикальных изменений определяется объемом поражения артериального русла малого круга кровообращения, степенью легочной гипертензии, тяжестью нарушений газообмена и функциональным статусом правого желудочка сердца. Несмотря на отсутствие достоверных патогномоничных симптомов ХТЭЛГ, можно выделить комплекс клинических признаков, который позволяет с большой долей вероятности предположить ее наличие. Необходимо принимать во внимание следующее:

- относительно молодой возраст больных (чаще до 45—50 лет);
- отсутствие тяжелой предшествующей сердечно-легочной патологии;
- эпизоды, подозрительные на ТЭЛА в начале заболевания;
- прогрессирующую одышку;
- признаки правожелудочковой недостаточности;
- скудную аускультативную симптоматику, отражающую состояние сердца и легких;
- признаки перенесенного периферического венозного тромбоза.

Окончательный диагноз можно поставить только с помощью применения специальных методов исследования.

Приступая к диагностике у больного с подозрением на острую ТЭЛА, врач должен решить несколько основных задач:

- 1) подтвердить наличие ТЭЛА;
- 2) оценить объем эмболического поражения легочного артериального русла и выраженность гемодинамических расстройств;
- 3) установить источник тромбоземболии для предупреждения ее рецидивов;
- 4) исключить острый инфаркт миокарда, расслоение аорты и тампонаду сердца;
- 5) определить тактику дальнейшего лечения.

Диагностика ТЭЛА всегда сложна ввиду неспецифичности симптомов и различной выраженности гемодинамических нарушений.

Анамнез должен выявить отсутствие у пациента следующих факторов риска: тромбоза глубоких вен и тромбоземболии легочных артерий в анамнезе, сердечной или легочной недостаточности более 2 степени, наличия онкологических заболеваний или сахарного диабета, ожирения, приема

эстрогенов, наличия тромбофилии, иммобилизации более 4 дней до операции, послеродового периода менее 6 недель.

Осмотр и пальпация больного позволяют выявить ряд признаков, позволяющих не исключить острую ТЭЛА: одышка, цианоз кожных покровов, отек нижних конечностей и другие признаки венозного тромбоза, варикозное расширение вен нижних конечностей, трофические расстройства кожи и подкожно-жировой клетчатки на голенях, ожирение, признаки сердечной или легочной недостаточности, наличие кровохарканья.

Для формализации диагностики ТЭЛА предложена шкала **Wells** (2001), которая базируется на простых неинвазивных клинических параметрах и учитывает сумму баллов на основании анализа ряда критериев (таблица 26).

Таблица 26

Шкала Wells

Признаки	Число баллов
Симптомы и признаки тромбоза глубоких вен	3,0
Вероятность ТЭЛА такая же или выше, чем другой причины симптомов	3,0
ЧСС выше 100 уд. в 1 минуту	1,5
Наличие в анамнезе тромбоза глубоких вен и/или ТЭЛА	1,5
Кровохарканье	1,0
Иммобилизация или хирургические вмешательства в течение 4 недель	1,5
Онкологическое заболевание	1,0

Если сумма баллов $< 4,0$, то вероятность острой ТЭЛА низка, при сумме баллов $> 4,0$ вероятность высока.

Следует учитывать, что жалобы больных на одышку, сердцебиение, кашель, боли в грудной клетке, головокружения и т.д. не являются специфическими и не позволяют верифицировать диагноз ТЭЛА, однако сочетание этих симптомов с наличием тромбоза глубоких вен нижних конечностей служит показанием к проведению инструментальных методов диагностики (МСКТ — ангиография, ЭхоКГ, ЭКГ, анализ крови на D-димеры).

Диагностический алгоритм, который можно использовать как руководство по диагностической тактике при подозрении на ТЭЛА, представлен на рис. 75.

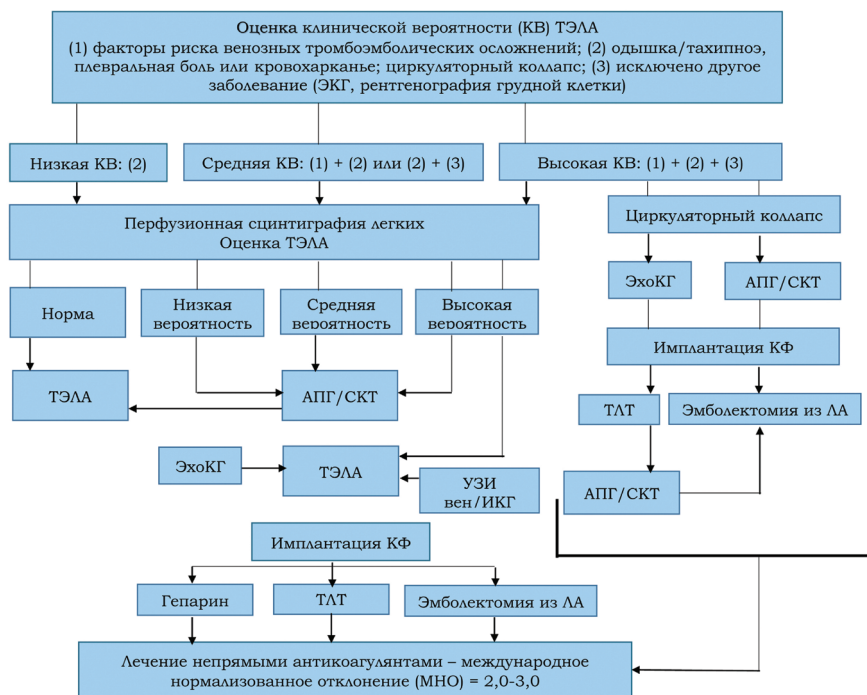


Рис. 75. Алгоритм диагностической и последующей лечебной тактики при ТЭЛА

Ключевым патогенетическим механизмом развития легочной гипертензии является тромбоз эмболическая окклюзия легочных артерий. В связи с этим современная стратегия ведения этих пациентов требует немедленного решения вопроса о точной локализации тромбоза и способа восстановления кровотока в легочных артериях, для чего необходимы специальные методы исследования.

В оптимальном варианте специальные диагностические исследования должны применяться в такой последовательности:

- Сначала необходимо произвести эхокардиографию легочного ствола и его ветвей.
- Затем — перфузионное сканирование легких.
- По результатам радиоизотопного исследования судят о необходимости ангиопульмонографии. Ее применяют при отсутствии выраженной контрактильной недостаточности правого желудочка.

- При сомнениях в ангиографическом диагнозе следует прибегать к рентгеновской компьютерной томографии с контрастированием сосудов.
- В отдельных случаях, когда есть возможность и решается вопрос о хирургическом вмешательстве, — и к прямому осмотру легочных артерий с помощью ангиоскопа.
- Для определения состояния периферического русла легких дистальнее места окклюзии желательнее выполнить бронхиальную артериографию и ангиосканирование.

ЭКГ используется, скорее, для исключения инфаркта миокарда. Изменения ЭКГ при легочной гипертензии включают три главных набора признаков: 1) отклонение электрической оси сердца вправо; 2) изменение предсердного компонента по типу P —pulmonale; 3) признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка. Кроме того, в 25% случаев при ТЭЛА на ЭКГ появляется зубец Q и отрицательный зубец T в III отведении, несколько реже — выраженные зубцы S в I или II отведениях, инверсия зубца T в правых, реже в левых отведениях; может быть снижение сегмента ST в правых отведениях, может быть снижение сегмента ST в правых грудных отведениях как проявление систолической перегрузки правого желудочка, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, свидетельствующая о диастолической перегрузке правого желудочка. Для тромбоэмболии крупных ветвей легочной артерии с легочной гипертензией и острой правожелудочковой недостаточностью на ЭКГ появляется легочный зубец P (P — pulmonale) (рис. 76).

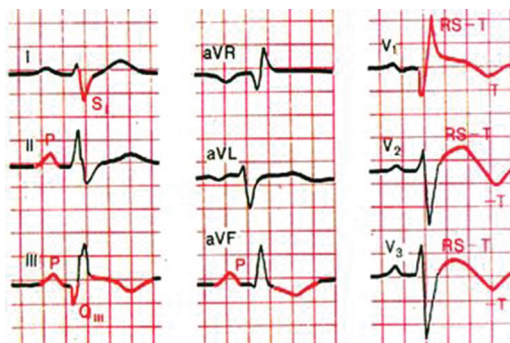


Рис. 76. Признаки перегрузки правых отделов сердца, переходящая блокада передней ножки пучка Гиса, инверсия зубца T в V1 — V3, P — pulmonale

ЭхоКГ выявляет наличие тромбов в просвете легочной артерии и ее ветвях (рис. 77), косвенные признаки легочной гипертензии с определением АД в правом желудочке, степень перегрузки правого желудочка, дискинезию межжелудочковой перегородки, состояние правых камер сердца, наличие тромбов в них, позволяет выявить формирование острого легочного сердца. Критерием дилатации правого желудочка считают его дилатацию (КДР ПЖ более 30 мм, отношение КДР ПЖ/КДР ЛЖ более 0,9—1,0), систолическое уплощение межжелудочковой перегородки, ее парадоксальное движение и выбухание в левый желудочек и регургитацию на трикуспидальном клапане.

Трансэзофагеальная ЭхоКГ позволяет повысить чувствительность метода, оценить состояние предсердий, визуализировать тромб, уточнить его размеры, выявить наличие флотирующих фрагментов, что необходимо для оценки суммарного риска эмболий.

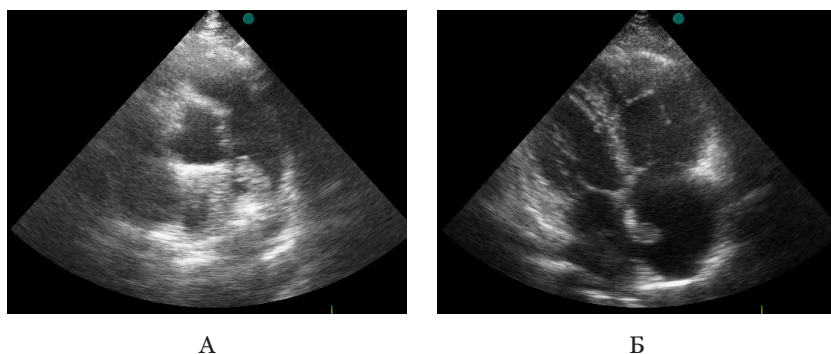


Рис. 77. А — наличие большого числа тромбов в стволе, правой и левой ветви легочной артерии, в выводном отделе правого желудочка; Б — в правом предсердии тромб фиксирован в области овальной ямки (А. П. Медведев)

Вентиляционно-перфузионная скintiграфия с использованием технеция-99 является признанным стандартом диагностики ТЭЛА и локализации тромбов, которая показана во всех случаях при подозрении на ТЭЛА [43; 44]. При легочной гипертензии время периода полувыведения препарата варьирует в зависимости от тяжести состояния. Данная количественная оценка позволяет выявить степень нарушения структурно-функционального состояния легких при легочной гипертензии, позволяя объективно оценивать характер патологического процесса (рис. 78, 79).

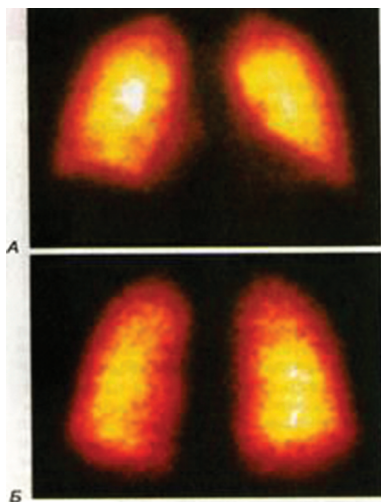


Рис. 78. Перфузионная
сцинтиграфия

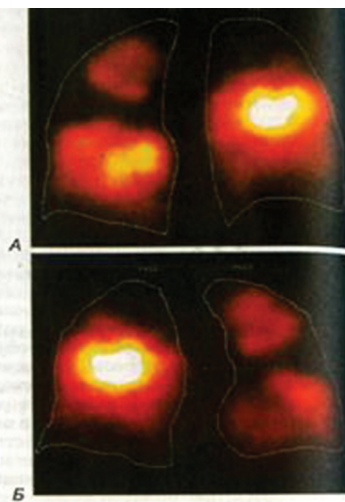


Рис. 79. Перфузионная
сцинтиграфия легких в норме

(А — передняя, легких при массивной ТЭЛА, Б — задняя проекция)

С ее помощью определяют степень нарушения перфузии легких и выбор лечебной тактики (проведение тромболизиса, постановки кава-фильтра). Степень нарушения перфузии легких по данным сцинтиграфии подразделяется на 4 степени: 1) легкая — перфузионный дефицит до 30%; 2) средней тяжести — перфузионный дефицит до 45%; 3) тяжелая — перфузионный дефицит до 60%; 4) крайне тяжелая — перфузионный дефицит более 60% [87; 89; 95]. Если результаты перфузионной сцинтиграфии легких соответствуют норме, то вероятность ТЭЛА низка.

Исследование не представляет опасности для больного ввиду малой дозы облучения. Однако большинству лечебных учреждений она, к сожалению, недоступна.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки при ТЭЛА позволяет исключить пневмонию, опухоли легких, пневмоторакс, которые могут имитировать ТЭЛА. Для последней более характерны следующие рентгенологические признаки: высокое стояние соответствующей половины диафрагмы, наличие локальных или многофокусных инфильтратов, наличие плеврального выпота, наличие инфаркта легкого (рис. 80),

плоских дисковидных ателектазов, расширение легочных артерий, локальное обеднение легочного сосудистого рисунка (признак Вестермарка), незапный обрыв хода сосуда, выбухание второй дуги по левому контуру сердечной тени, расширение тени верхней полой вены, как следствие повышения давления наполнения правых отделов сердца, расширение правых отделов сердца.



А



Б

Рис. 80. А — массивный инфаркт
правого легкого после ТЭЛА;
Б — формирование абсцесса в зоне инфаркта
(А. П. Медведев)

Магнитно-резонансная томография (МРТ) и мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) легких являются неинвазивными и информативными, достаточно точными, безопасными и доступными методами обследования больных с подозрением на ТЭЛА для верификации диагноза, локализации тромбоза и объема поражения [38; 51; 96]. Методы позволяют с высокой степенью точности (до 96%) выявить эмболию ствола легочной артерии, главных и субсегментарных ветвей легочной артерии (рис. 80). Использование многосрезовой компьютерной томографии легких позволяет с высокой разрешающей способностью выявить дефекты перфузии в паренхиме легких, дилатацию правого желудочка. Методы могут быть использованы для оценки эффективности тромболитической терапии или легочной эмболектomie. Минусом МСКТ является повышенная лучевая нагрузка и возможность многократных исследований, что ограничивает ее применение у беременных, чего лишена ангиопульмонография.



Рис. 81. МРТ: А, Б — ТЭЛА ствола и ветвей ЛА; В — ателектаз легкого

Ангиопульмонография является инвазивным, но эталонным методом диагностики ТЭЛА, подтверждающим достоверность других методов диагностики [43]. При ангиопульмонографии получают контрастное изображение сосудов системы легочной артерии. Метод позволяет установить локализацию и характер обструкции артериального русла легких, а также оценить суммарный объем его поражения. Позволяет быстро выбрать оптимальную тактику лечения, а в ряде случаев начать его непосредственно во время обследования (катетерная эмболизмомия, фрагментация тромбоэмболов, региональный тромболитизис и др.) [96]. Важным специфическим ангиографическим признаком постэмболической окклюзии является симптом «ампутации» сосуда, который чаще всего определяется на уровне долевых и сегментарных ветвей дистальнее постэмболического стеноза и четко указывает на наличие и локализацию тромбоза с зоной гиповаскуляризации дистальнее него (рис. 82).

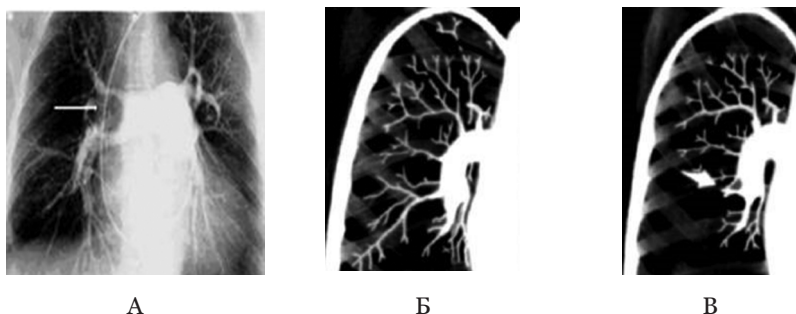


Рис. 82. Контрастная ангиопульмонография: А — стрелкой указан дефект наполнения правой легочной артерии; Б — нормальная ангиопульмонография; В — ТЭЛА: симптом «ампутации сосуда», формирование «культи» одной из крупных ветвей, локальное обеднение сосудистого рисунка в бассейне эмболизированной артерии

Повысить точность и информативность ангиографической диагностики постэмболических поражений легочного ствола и его главных ветвей можно с помощью полипозиционного исследования, выполняемого в боковых проекциях, что позволяет, во-первых, оценить состояние легочного ствола, который, как правило, лишь частично виден в фасной проекции, так как проходит в сагиттальной плоскости; во-вторых, получить дополнительные сведения о состоянии главных легочных артерий, особенно левой, которая в переднезадней проекции в большинстве случаев располагается за стволом и поэтому не видна. При наличии сомнений в интерпретации ангиограмм необходимо дополнительно осуществить последовательное селективное контрастирование главных легочных артерий в двух проекциях (прямой и боковой). Для определения характера поражения левой легочной артерии может потребоваться артериография в левой косой позиции (рис. 82).

Малотравматичным методом оценки проходимости легочного артериального русла является **дигитальная субтракционная ангиография** [112]. Суть метода состоит в том, что с помощью компьютерной обработки рентгеновского изображения устраняется фон мягких тканей с костными структурами и одновременно усиливается визуализация сосудов легких при низкой концентрации в них контрастного препарата (около 1%). Введение йодсодержащего вещества при таком виде ангиографии может осуществляться в периферическую вену. Следует отметить простоту выполнения, безопасность и экономичность этого модифицированного способа контрастирования легочных артерий.

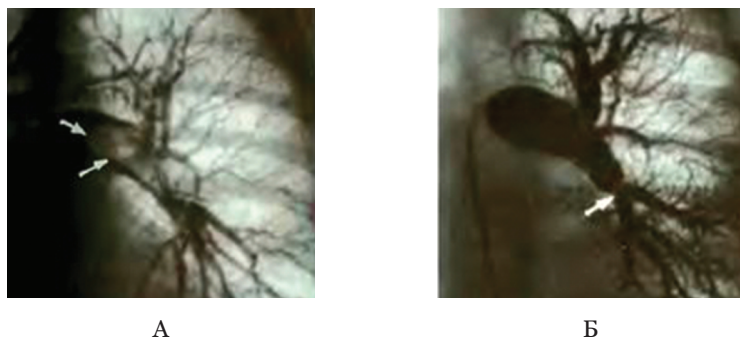


Рис. 83. Селективные ангиопульмонограммы (левая косая проекция):
 А — острая ТЭЛА: массивная эмболия левой главной легочной артерии;
 Б — повторно через 7 месяцев от первоначального исследования:
 визуализируется постстэмболический стеноз
 левой нижнедолевой артерии

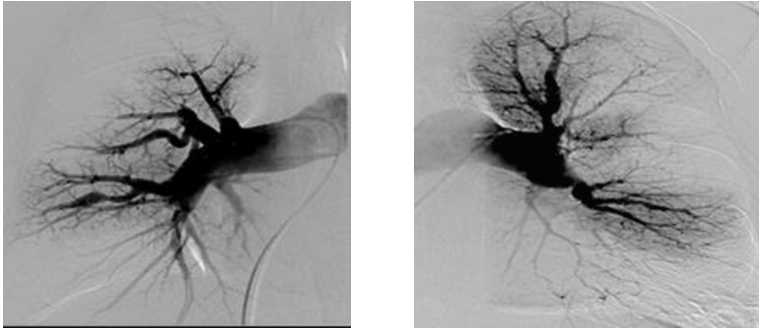


Рис. 84. Селективные ангиопульмонограммы хронической тромбоэмболии легочных артерий

Критерием вероятного диагноза служит резкое сужение ветвей легочной артерии, медленное вымывание контраста. Ценность метода особо велика при эмболии ствола и крупных ветвей легочной артерии и менее информативна при эмболии субсегментарных и более мелких сосудов. Абсолютных противопоказаний к проведению ангиопульмонографии нет, относительными являются аллергия на йодсодержащие препараты и нарушение функции почек.

УЗИ вен нижних конечностей и малого таза помогает выявить источник ТЭЛА в венах большого круга кровообращения, оценить характер тромба (флотирующий или нет) и вероятность рецидива эмболии.

Фиброангиопульмоноскопия является перспективным методом, позволяющим определить проксимальную границу постэмболической окклюзии. Представляется фиброангиопульмоноскопия, если в клинике есть возможность ее выполнения. Она дает возможность провести прямой осмотр сосудистого русла легких.

Газовый состав крови у больных с ТЭЛА при дыхании атмосферным воздухом хотя и не имеет специфических изменений, но в совокупности с другими диагностическими методами может помочь в постановке диагноза. Он может характеризоваться снижением PO_2 ниже 70–80 мм рт. ст., снижением PCO_2 , высокой альвеолярно-артериальной разницей, обусловленными внутрилегочным артерио-венозным шунтированием крови и нарушением вентилиционно-перфузионных отношений.

Лабораторные показатели при ТЭЛА могут служить дополнением к установлению диагноза. Наиболее чувствительным, но неспецифичным методом диагностики венозных тромбозов является рост уровня продукта деградации фибрина D-димера в крови (нормальное значение D-димера менее 0,5 мкг/мл). Нормальные показатели D-димера имеют значение для исключения диагноза ТЭЛА, а повышение его концентрации коррелирует с диагнозом ТЭЛА. Среди показателей гемостаза отмечают тенденцию к гиперкоагуляции до развития ТЭЛА, компенсаторную активацию противосвертывающей системы крови в остром периоде и склонность к гиперкоагуляции в подостром периоде. В анализах крови у большинства больных обнаруживается лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом, повышение СОЭ, относительная анемия. В случаях появления инфаркта легкого в мокроте находят сидерофаги.

Катетеризация правых отделов сердца является неотъемлемым звеном в ряду мероприятий по диагностике и лечению легочной гипертензии [60; 69; 70; 90]. Этот метод дает самую объективную объемную информацию о легочной гипертензии и возможностях ее лечения, оставаясь достаточно безопасным в руках опытного исполнителя. Получаемые данные лежат в основе классификаций легочной гипертензии и диагностики артериальной легочной гипертензии.

Проведение ее предусматривает 5 последовательных этапов:

- прямой манометрии и оксиметрии;
- определения расчетных показателей гемодинамики;
- проведения острых фармакологических проб;
- определения патологического сброса крови;
- визуализации легочного сосудистого русла.

Первые два этапа являются обязательными для выполнения. Проведение фармакологических проб обязательно только на этапе первичной диагностики прекапиллярных форм легочной гипертензии, а последние два этапа — при наличии ВПС и хронической тромбоэмболии легочных артерий. Наиболее сложно определить ДЗЛА у больных с хронической тромбоэмболией легочных артерий по причине диффузного, в подавляющем большинстве двустороннего тромботического поражения дистальных ветвей легочной артерии — приходится ориентироваться на функциональное состояние левых отделов сердца с помощью ЭхоКГ исследования.

Одним из основных показателей, отражающих тяжесть поражения артериальной части малого круга кровообращения, является величина легоч-

ного сосудистого сопротивления, которая не только помогает верифицировать диагноз ЛГ, но и является, пожалуй, основным критерием при решении вопроса о возможности выполнения эндартерэктомии у больных с ХТЭЛГ. В то же время ЛСС занимает лидирующую позицию в ряду предикторов высокой смертности у больных легочной артериальной гипертензией (при ЛСС > 32 ЕД Вуда) [100].

Дифференциальная диагностика

ТЭЛА следует дифференцировать с такими заболеваниями как острый инфаркт миокарда, сопровождающийся шоком, расслоение аорты, тяжелая стенокардия, клапанный пневмоторакс и ущемленная диафрагмальная грыжа, вызывающие резкое повышение внутригрудного давления, тампонада сердца, перикардиты, а также пневмония, хронические обструктивные заболевания легких, бронхиальная астма. Окклюзия легочной артерии может возникать как осложнение при сдавлении ее опухолью, аневризмой аорты, что необходимо помнить при постановке диагноза ТЭЛА.

4.3. Методы консервативного и хирургического лечения

Патогенетическим подходом к лечению ТЭЛА является восстановление кровотока в системе легочных артерий, достигаемое фармакологическим либо механическим (эмболектомия) путем. В большинстве случаев выбор осуществляется между двумя режимами антитромботической терапии — антикоагулянтной или тромболитической — и зависит от степени ТЭЛА-ассоциированного риска смерти.

Основные проблемы, которые должен решить врач при лечении больного с ТЭЛА, заключаются в следующем [35; 37; 111]:

- необходимы экстренные лечебные действия по предупреждению прогрессирования сердечно-легочной недостаточности в остром периоде заболевания;
- нормализация легочного кровотока и предотвращение развития тяжелой легочной гипертензии в отдаленном периоде;
- принятие мер профилактики рецидива эпизодов ТЭЛА.

Решение этих задач включает в себя комплекс консервативных мероприятий и хирургического лечения ТЭЛА с учетом предикторов высокого риска смерти (таблица 27).

Таблица 27

Предикторы высокого риска смерти в ближайший месяц при ТЭЛА

Клинические	Шок или стойкая артериальная гипотензия (систолическое артериальное давление < 90 мм. рт. ст. или его снижение на 40 мм. рт. ст. и более на период, как минимум, 15 минут) в отсутствие других причин (гиповолемия, сепсис, аритмии и т.д.)
Признаки дисфункции правого желудочка	<i>Эхокардиографические:</i> дилатация правого желудочка гипокинез свободной стенки правого желудочка признаки перегрузки правого желудочка давлением <i>При спиральной компьютерной томографии:</i> расширение правого желудочка <i>Биохимические:</i> повышенный уровень мозгового натрийуретического пептида или N-концевого фрагмента его предшественника <i>При катетеризации правых отделов сердца:</i> повышение давления в правом желудочке (систолическое АД > 60 мм. рт. ст., диастолическое АД > 15 мм. рт. ст.)
Признаки повреждения миокарда	Повышение уровня сердечных тропонинов Т или I

Источник: Российские клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике венозных тромбозмических осложнений. Ассоциация флебологов России, 2010 год.

Предупреждение прогрессирования сердечно-легочной недостаточности заключается в назначении препаратов, «разгружающих» малый круг кровообращения (эуфиллин, дроперидол, пентамин), коронаролитических, бронхолитических средств, сердечных гликозидов, проведении оксигенотерапии.

Выбор алгоритма лечения зависит от многих составляющих патологический процесс, включая сопутствующие заболевания.

Алгоритм выбора лечебной тактики при тромбозмболии легочных артерий в соответствии с Американскими рекомендациями по диагностике и лечению ТЭЛА представлен на рис. 84 (адаптировано из Management of Massive and Submassive Pulmonary Embolism, Iliofemoral Deep Vein Thrombosis, and Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2011;123:1788–1830) (рис. 85).

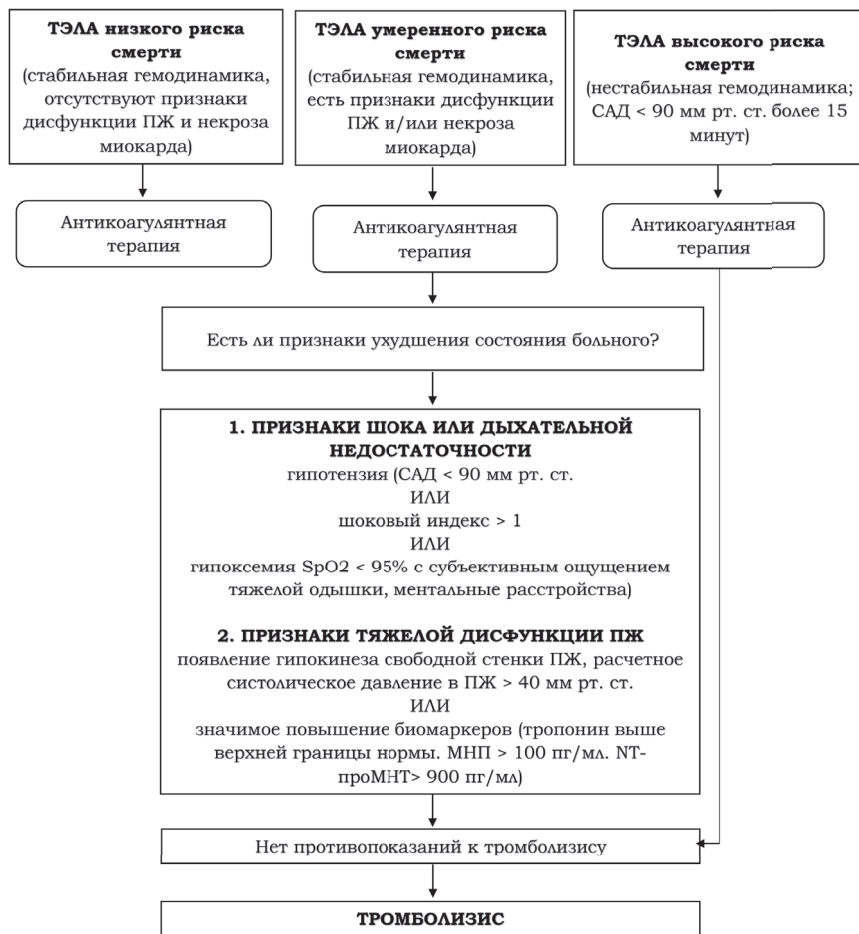


Рис. 85. Алгоритм выбора лечебной тактики при ТЭЛА

Антикоагулянтная управляемая терапия является основной консервативной терапией любого варианта ТЭЛА в случаях относительно стабильного состояния больного. Стандартом антитромботической терапии при венозных тромбозах является назначение гепарина (фракционированного или нефракционированного) и оральных антикоагулянтов. Целью назначения нефракционированных (НФГ) и низкомолекулярных (НМГ) гепаринов является предотвращение возникновения тромбов, а при их образовании — дальнейшего увеличе-

ния в размерах и уменьшение вторичных тромбоэмболических осложнений.

Терапевтического уровня антикоагуляции у пациентов с ТЭЛА в идеале необходимо достичь в течение первых 24 часов лечения, что позволяет снизить риск рецидива тромбоэмболии и развития выраженной легочной гипертензии. При высокой клинической вероятности ТЭЛА лечение необходимо начинать до получения результатов диагностических исследований.

Таблица 28

Варианты назначения прямых антикоагулянтов при ТЭЛА

Нефракционированный гепатрин	<ol style="list-style-type: none"> 1. Внутривенно болюсом 80 МЕ/кг (или 5000 МЕ), далее инфузия с начальной скоростью 18 МЕ/кг/час (или 1300 МЕ/час), затем подбор дозы по уровню АЧТВ (целевые значения — стабильное повышение АЧТВ в 1,5–2,5 раза по сравнению с верхней границей нормы в данной лаборатории; альтернатива — повышение анти-Ха активности до 0,3–0,7 ЕД/мл по данным амидолитического метода). 2. Внутривенно болюсом 5000 МЕ, затем подкожно 17 500 МЕ (или 250 МЕ/кг), с переходом на две подкожные инъекции в сутки в дозе, подбираемой по АЧТВ. Целевые значения — стабильное повышение АЧТВ в 1,5–2,5 раза по сравнению с верхней границей нормы в данной лаборатории. 3. Подкожно, первая доза 333 МЕ/кг, затем по 250 МЕ/кг дважды в сутки без контроля АЧТВ.
Далтепарин	<ol style="list-style-type: none"> 1. Подкожно 100 анти-Ха МЕ/кг дважды в сутки. 2. Подкожно 200 анти-Ха МЕ/кг (максимально 18 000 МЕ) 1 раз в сутки*.
Надропарин	<ol style="list-style-type: none"> 1. Подкожно 86 анти-Ха МЕ/кг дважды в сутки. 2. Подкожно 172 анти-Ха МЕ/кг (максимально 17 100 МЕ) 1 раз в сутки.
Эноксапарин	<ol style="list-style-type: none"> 1. Подкожно анти-Ха 100 МЕ (1 мг)/кг дважды в сутки. 2. Подкожно 150 анти-Ха МЕ (1,5 мг)/кг 1 раз в сутки.
Фондапаринукс	Подкожно 5 мг 1 раз в сутки при массе тела < 50 кг; 7,5 мг 1 раз в сутки при массе тела 50–100 кг; 10 мг 1 раз в сутки при массе тела > 100 кг.

* Показания зарегистрированы для больных раком

Как указано в таблице 28, постоянная внутривенная инфузия НФГ начинается с болюсного введения 80 ЕД/кг с последующим переходом на капельное введение его в суточной дозе 18 ЕД/кг/ч. Адекватность дозы НФГ контролируется определением активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), измеряемого каждые 4–6 часов после введения болюса, а затем через 3 часа после каждой коррекции дозы, или 1 раз в день после того как достигнута целевая терапевтическая доза. АЧТВ должно быть в 1,5–2,5 раза выше нормальных значений (норма АЧТВ 28–38 сек.) и поддерживаться на этом уровне. Независимо от способа и кратности введения суточная доза гепарина должна составлять 30 000 ЕД, а назначение НФГ, НМГ рекомендуется на протяжении как минимум 7–10 суток, поскольку в эти сроки происходит лизис и/или организация тромба, и до тех пор, пока величина МНО (международное нормализованное отношение) не станет более 2,0 и не продержится таковой в течение суток. Подбор дозы нефракционированного гепарина с учетом динамики активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) представлен в таблице 26. Следует корректировать таким образом, чтобы АЧТВ превышало контрольные показатели в 1,5–2 раза. АЧТВ определяют каждые 4 часа, пока, по крайней мере, дважды не будет обнаружено его удлинение в 1,5–2 раза по отношению к исходному. После этого АЧТВ определяют 1 раз в сутки (таблица 26).

Если АЧТВ менее чем в 1,5 раза выше исходного, внутривенно струйно вводят 2 000–5 000 ЕД гепарина и увеличивают скорость инфузии на 25%. При увеличении АЧТВ более чем в 1,5 раза от исходного скорость инфузии уменьшают на 25%.

Целевой уровень АЧТВ при инфузионной терапии должен составлять не менее 80 с.

Низкомолекулярные гепарины могут использоваться в большинстве случаев вместо нефракционированного гепарина, поскольку удобны в применении и не требуют контроля АЧТВ. Назначать НМГ следует с осторожностью при почечной дисфункции (в случае уменьшения клиренса креатинина < 30 мл/мин. предпочтителен нефракционированный гепарин), а также при высоком риске геморрагических осложнений (нефракционированный гепарин имеет более короткую длительность действия, и поэтому его быстрее можно отменить в случае развития кровотечения).

Таблица 29

**Подбор дозы нефракционированного гепарина с учетом
динамики активированного частичного тромбопластинового
времени (АЧТВ) (А. П. Медведев, В. В. Пичугин, 2015) [35]**

АЧТВ	Изменение дозы
< 35 сек. (менее чем в 1,2 раза выше контроля)	80 ЕД/кг в виде болюса; увеличить скорость инфузии на 4 ЕД/кг/час
35—45 сек. (в 1,2—1,5 раза выше контроля)	40 ЕД/кг в виде болюса; увеличить скорость инфузии на 2 ЕД/кг/час
46—70 сек. (в 1,5—2,3 раза выше контроля)	Без изменений
71—90 сек. (в 2,3—3,0 раза выше контроля)	Снизить скорость инфузии на 2 ЕД/кг/час
> 90 сек. (более чем в 3 раза выше контроля)	Прекратить инфузию на 1 час. Затем снизить скорость инфузии на 3 ЕД/кг/час

У больных с онкозаболеваниями в случаях венозного тромбоэмболизма (тромбоза глубоких вен и/или ТЭЛА) может использоваться дальтепарин (200 ЕД/кг 1 раз в сутки).

Основным преимуществом НМГ перед НФГ является отсутствие необходимости контроля за АЧТВ, возможность подкожного введения и длительного применения (в течение нескольких месяцев), обеспечение более равномерного терапевтического эффекта, поскольку пациентам с высоким риском рецидива ТЭЛА показано профилактическое применение гепаринов. Профилактика с помощью НМГ в 2—3 раза эффективнее НФГ. Рекомендуемые дозы: клексан — 40 мг 1 раз в сутки, фраксипарин — 0,6 мл 1 раз в сутки, фраксин — 5 000 ЕД 1 раз в сутки. Продолжительность профилактики не менее 10 дней. Дополнением к гепаринотерапии рекомендуется, особенно в первые дни, назначение низкомолекулярных декстранов (реомакродекс, реополиглюкин) в дозе 10 мл/кг в сутки.

При назначении как нефракционированного гепарина, так и низкомолекулярных гепаринов необходимо контролировать уровень тромбоцитов в крови, учитывая риск развития гепарин-индуцированной тромбоцитопении. Снижение числа тромбоцитов ниже 150 000 в 1 мкл диктует необходимость в продолжении гепаринотерапии.

Противопоказаниями к назначению НМГ или НФГ являются: геморрагический синдром любой этиологии, эрозии или язвы в пищевode и желудке,

тяжелая артериальная гипертония, опухоли желудочно-кишечного тракта с риском развития кровотечения, болезни крови с нарушениями свертывающей системы, тромбоцитопения, инфекционный эндокардит, ретинопатия, гиперчувствительность к гепарину. Даже если факторы риска тромбоза глубоких вен и ТЭЛА устранены, прием антикоагулянтов продолжают в течение 3—6 месяцев. Если же факторы риска тромбоза сохраняются или после отмены варфарина развивается ТЭЛА, то антикоагулянтную терапию проводят пожизненно.

Прием антагонистов витамина К (варфарин) также следует начинать в течение 1 суток лечения **одновременно** в сочетании с гепарином по меньшей мере в течение 5 суток. Механизм их действия заключается в нарушении нормального метаболизма витамина К в печени. Совместное назначение прямых и непрямых антикоагулянтов связано с особенностью непрямых антикоагулянтов в первые дни их приема вызывать парадоксальное состояние гиперкоагуляции и наличие 4—5-дневного периода до достижения адекватного антикоагулянтного эффекта. В ходе подбора дозы оральных антикоагулянтов необходим ежедневный контроль МНО до достижения целевого уровня МНО 2,0—3,0. Отмена гепарина возможна после подбора адекватной дозы варфарина с достижением МНО в терапевтическом диапазоне 2,0—3,0 в течение 2 суток (но не ранее, чем через 5 суток после начала их применения).

Рекомендуется применение варфарина в начальных дозах 5 мг и 7,5 мг. Период полувыведения для варфарина составляет 42 часа. Такая длительность действия варфарина позволяет назначать препарат 1 раз в сутки и обеспечивает незначительные колебания его антикоагулянтного эффекта. Существуют различные схемы насыщения варфарином (табл. 30).

Таблица 30

**Алгоритм подбора дозы варфарина, обеспечивающей
терапевтический диапазон МНО (таблетки по 2,5 мг)**

(А. П. Медведев, В. В. Пичугин, 2015) [35]

Дни	Дозировка в зависимости от МНО	
1—2-й дни	2 таблетки (5 мг) однократно вечером после ужина	
3-й день	Утром определить МНО	
	МНО < 1,5	Увеличить суточную дозу на 2 таблетки. Определить МНО через 1—2 дня
	МНО 1,5—2,0	Увеличить суточную дозу на 1/2 таблетки. Определить МНО через 1—2 дня
	МНО 2,0—3,0	Оставить суточную дозу без изменений. Определить МНО через 1—2 дня.
	МНО 3,0—4,0	Уменьшить суточную дозу на 1/2 таблетки. Определить МНО через 1—2 дня
	МНО > 4,0	Пропустить 1 прием, далее суточную дозу уменьшить на 2 таблетки. Определить МНО через 1—2 дня
4—5-й дни	Утром определить МНО. Действия соответствуют алгоритму 3-го дня. Если подбор дозы занимает более 5 дней, дальнейшая кратность определения МНО — 1 раз в два дня с использованием алгоритма 3-го дня	

Сложность подбора дозировки и ее контроля, высокая доля резистентности к терапии антагонистами витамина К, осложнения в виде кровотечений обусловили появление нового перорального антикоагулянта — селективного ингибитора Ха фактора ривароксабана (ксарелто). Перевод на него с НМГ осуществляется за 0—2 часа до времени следующего планового введения гепарина, причем в первые 3 недели от момента начала лечения (21 день) пациент принимает 1 таблетку 15 мг 2 раза в день, после чего переводится на ту же дозировку 1 раз в день. Возможен также перевод на ксарелто с антагонистов витамина К, который осуществляется посредством контроля МНО при отмене варфарина: в случае достижения значения 2,5 и менее на-

чинают прием ксарелто в дозе 15 мг 1 раз в день. В дальнейшем контроль МНО не требуется [35].

Антикоагулянтная терапия является неотъемлемой частью лечения, когда речь идет об операциях на глубокой венозной системе в пред- и послеоперационном периоде, предотвращая развитие, распространение тромбов и переход их в эмболоопасные формы. Но следует помнить, что при сформировавшемся эмболоопасном тромбе они малоэффективны, и в этих случаях следует прибегать к экстренному хирургическому вмешательству [22].

Тромболитическая терапия

С клинической точки зрения основное отличие тромболитиков от антикоагулянтов заключается в скорости наступления эффекта и частоте достижения результата: более агрессивные тромболитические агенты характеризуются быстрым началом действия и более полным восстановлением проходимости легочного сосудистого русла. В отличие от пассивного уменьшения размеров тромботических масс, потенцированного гепарином, тромболитики способствуют активному расщеплению тромба за счет активации плазминогена. Вместе с тем, назначение тромболитиков удваивает риск массивных (в том числе фатальных) кровотечений и, таким образом, оправдывает себя лишь в тех случаях, когда скорость восстановления легочного кровотока имеет решающее значение для выживания больного.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов тромболизис (или его альтернатива — эмболэктомия) показан больным с высоким ТЭЛА-ассоциированным риском смерти, то есть имеющим нестабильность системной гемодинамики. При низком риске проведение тромболизиса не показано. Рутинное назначение тромболизиса в группе умеренного риска также не рекомендовано, хотя в отдельных клинических ситуациях возможно рассмотреть его проведение — после тщательной оценки соотношения ожидаемой пользы и риска кровотечения. Четкие показания к тромболизису у этой группы больных в настоящее время отсутствуют.

Системный тромболизис показан больным, находящимся в нестабильном состоянии с массивной и субмассивной ТЭЛА для максимально быстрого восстановления проходимости легочной артерии. Сегодня тромболизис считается первой линией терапии в восстановлении легочной гемодинамики у пациентов высокого риска (уровень доказательности А) [34; 35; 51], когда необходимо обеспечить не только лизис тромбо-

эмболов, но и периферический кровоток в легочных артериях, что способствует увеличению периода компенсации функции правого сердца, и когда с момента тромбоэмболии прошло не более двух недель [36]. Метод включает в себя как введение тромболитика в периферическую вену, так и катетеризацию ветвей легочной артерии, эндоваскулярную фрагментацию тромбоэмбола катетером и подведение к тромбоэмболу больших доз тромболитиков с целью возможно быстрого и полного лизиса легочных эмболов. Проведение тромболитической терапии при массивной ТЭЛА позволяет улучшить состояние пациентов и ликвидировать симптомы правожелудочковой дисфункции у 15–77% с летальностью 5–7% [51; 69]. Однако при фрагментации уже организовавшихся тромбов возможности тромболитической терапии весьма ограничены даже при массивной ТЭЛА.

Каковы показания для тромболитической терапии? Это, прежде всего, доказанная ТЭЛА, осложненная кардиогенным шоком. Решение о проведении тромболизиса принимается на основании клинической оценки тяжести ТЭЛА, прогноза и риска кровотечения. У пациентов с нарушенной гемодинамикой выполнение тромболизиса нельзя откладывать, так как это может способствовать развитию необратимого шока. Назначение тромболитика возможно также и у пациентов без артериальной гипотензии, но относящихся к группе высокого риска и имеющих низкую вероятность кровотечения. Эффективность метода тромболизиса довольно высока. По данным В.С. Савельева (1999), в группе выживших у 14% пациентов отмечено полное рассасывание тромбоэмболов, у 74% наступил частичный лизис и у 12% улучшения не наступило.

Противопоказания к тромболизису делятся на абсолютные и относительные. К абсолютным относят:

- продолжающееся внутреннее кровотечение;
- желудочно-кишечное кровотечение в предшествующий месяц;
- геморрагический инсульт в течение последнего месяца;
- ишемический инсульт в предшествующие 6 месяцев;
- тяжелую травму или оперативное вмешательство в предшествующие 10 суток.

Относительными противопоказаниями являются:

- преходящие нарушения мозгового кровообращения в предшествующие 6 месяцев;
- неконтролируемая артериальная гипертония (180/110 мм рт. ст. и выше);
- прием антагонистов витамина К (варфарин);

- беременность и первая неделя после родов;
- коагулопатии;
- инфекционный эндокардит;
- тяжелые сопутствующие заболевания печени.

Тромболитические средства могут обладать непосредственным литическим действием (фбринолизин, аспергамин), могут активировать эндогенный фбринолизин (стрептокиназа, проурокиназа), быть тканевыми активаторами плазминогена (альтеплаза, актелизе, метализе, ретаплаза). Наиболее выраженным литическим действием обладают препараты второй и третьей группы. Введение их сопровождается в 75–80% положительным эффектом. Пациентам с острой ТЭЛА препарат следует вводить за короткий промежуток времени.

— Стрептокиназа в крови образует с плазминогеном комплекс, переводящий плазминоген в плазмин. Вводят 250 000–500 000 МЕ в течение 10–15 мин. для нейтрализации естественных ингибиторов фбринолиза и антител к стрептококку, затем в дозе 100 000 МЕ/ч в течение 24–72 ч. Возможна инфузия 1 500 000 МЕ в течение 2 ч. при крайне тяжелом состоянии больного или на фоне реанимационных мероприятий. В последующем продолжают внутривенное введение в стандартной дозе. Одновременно вводить гепарины не рекомендуется.

— Первая доза урокиназы составляет 4 400 МЕ в течение 15–20 минут (нагрузочная доза), в дальнейшем — 4 400 МЕ/кг/ч в течение 8–24 часов. Ускоренная схема — 3 000 000 МЕ в течение 2 часов.

— Альтеплаза, тенектеплаза — рекомбинантные препараты человеческого тканевого активатора плазминогена. При системном введении избирательно активируют плазминоген, адсорбированный на фбрине, вызывают фбриноспецифический тромболитизис без выраженного снижения уровня фбриногена в кровотоке. В отличие от стрептокиназы альтеплаза® не иммуногенна и может использоваться повторно. Альтеплазу вводят в дозе 100 мг по схеме: 10 мг в течение 1–2 минут, затем 50 мг в течение первого часа, в последующие 2 часа — оставшиеся 40 мг.

— Метализе вводится в течение 5–10 секунд. При введении тромболитиков необходимо помнить о возможных кровотечениях, которые встречаются чаще, чем при использовании гепарина.

Имеются указания на то, что при малом сроке ТЭЛА эффективна альтеплаза, а при большей длительности заболевания (10–14 суток) предпочтение следует отдавать стрептокиназе, урокиназе (пуролазе).

Лабораторный контроль. В процессе лечения тромболификами необходимо минимум дважды в сутки определять уровень фбриногена (снижение

ниже 1 г/л требует переливания СЗП), АЧТВ (стойкое удлинение времени более 100 с. также требует переливания СЗП), что позволит уменьшить число геморрагических осложнений.

Тромболитическая терапия считается эффективной при прогрессивном снижении давления в легочной артерии и способствует не только лизису тромбозмболов, но и улучшению кровотока в легочных артериях, восстановлению проходимости вен большого круга кровообращения, профилактике рецидива ТЭЛА. Однако в случае неэффективности проводимой тромболитической терапии необходимо как можно раньше выполнять хирургическую эмболектомию.

Схема селективного тромболиза в легочных артериях [23а]. Под местной анестезией осуществляется пункция и катетеризация правой или левой подключичной вены. Затем проводится зондирование правых отделов сердца и легочного ствола с измерением давления в легочных артериях. Далее выполняется ангиопульмонография с помощью введения контрастных препаратов (ультравист, визипак) в легочной ствол в количестве 40 мл со скоростью 20 мл в секунду. После определения объема поражения сосудов малого круга кровообращения осуществляется локальное введение тромболитических препаратов в тромбозмболы.

В Новосибирском НМИЦ ССХ им. академика Е.Н. Мешалкина предложена следующая схема селективного введения пулолазы для этой цели:

- Содержимое двух флаконов препарата пулолазы (4 000 000 МЕ) разводится в 40 мл раствора хлорида натрия. Затем общий объем раствора доводится до 100 мл.

- После этого в толщу тромбозмболов через катетер Schmitz-Rode вводится приготовленный раствор путем коротких толчкообразных движений поршнем шприца в объеме до 5 мл каждый. Одновременно осуществляется вращательное и поступательное перемещение кончика ангиографического катетера в дистальном и проксимальном направлении по окклюзированным тромбозмболами легочным артериям. Между дробными введениями препарата делается пауза в течение 1—2 минут. Данная процедура продолжается в течение 15—20 минут.

- После локального введения 100 мл раствора продолжается дополнительное системное введение тромболитического препарата в палате интенсивной терапии. Для этой цели содержимое одного или двух флаконов пулолазы (2 000 000—4 000 000 МЕ) разводится в 50 или 100 мл раствора хлорида натрия. Полученный объем вводится инфузоматом в течение 60 минут;

— Для снижения риска геморрагических осложнений в период введения пулолазы гепаринотерапия не проводится. После завершения введения пулолазы продолжается дальнейшая антикоагулянтная терапия, как и после системного тромболизиса.

Во время введения пулолазы и затем гепарина необходим контроль за показателем АЧТВ (целевой уровень — увеличение АЧТВ в 2—2,5 раза выше нормы — в среднем до 50—70 секунд) каждые 3 часа в течение 24—48 часов. Рекомендован контроль уровня фибриногена и плазминогена в течение первых двух суток после проведения тромболизиса.

Тактика врача при передозировке препарата и возникновении геморрагических осложнений: небольшие кровотечения могут быть остановлены без прекращения введения пулолазы. При возникновении жизнеугрожающих кровотечений введение препарата следует остановить и назначить свежезамороженную плазму или цельную кровь. При необходимости для нейтрализации эффекта пулолазы можно ввести антифибринолитическое средство, например аprotинин, аминокaproновую или транексамовую кислоту. Риск кровотечений может повышаться при одновременном применении антиагрегантов, оральных антикоагулянтов, при передозировке гепарина (более 4000 ед.) и других препаратов, действующих на свертывающую систему крови, в связи с чем при введении пулолазы гепаринотерапия не проводится. Введение гепарина рекомендуется начинать после окончательного введения пулолазы в течение 24—48 часов со скоростью 1000 ед/час под контролем АЧТВ каждые 3 часа до повышения данного показателя в 2—2,5 раза выше исходных значений.

Сравнения эффективности и безопасности катетерных методик с системным тромболизисом или антикоагулянтной терапией показали, что эффективность катетерной тромбэктомии довольно высока — около 80%, а при комбинации ее с локальным внутриартериальным тромболизисом превышает 90%. По данным мета-анализа 2009 года, включившего 594 пациента с массивной ТЭЛА, общая эффективность методики составляет 86,5%, а частота развития больших и малых интра- и послеоперационных кровотечений — 2,4% и 7,9% соответственно.

Осложнения катетерной тромбэктомии развиваются относительно редко и включают чаще всего травму в месте пункции (как правило, бедренной вены), реакцию на контрастное вещество, но процедура может осложняться и перфорацией стенки сердца или легочных артерий, тампонадой сердца, поэтому врач, выполняющий процедуру, должен обладать необходимым

опытом и быть соответствующе подготовлен к работе с пациентами, находящимися в тяжелом или нестабильном состоянии. В ряде случаев процедура может потребовать временной электрокардиостимуляции и инвазивного контроля гемодинамики.

Таким образом:

1. Терапевтическое «окно» для проведения тромболитической терапии у больных с ТЭЛА оставляет до 14 дней от развития симптомов.
2. Тромболитическая терапия показана всем больным с массивной ТЭЛА, т.е. пациентам высокого риска. Использование тромболитических препаратов у больных с субмассивной ТЭЛА в настоящее время остается проблемой: показана ли им тромболитическая терапия, как пациентам высокого риска, или же лечение, основанное на антикоагуляции, как в группе низкого риска? Доказательные данные в этом отношении противоречивы.
3. Большинство противопоказаний для проведения тромболитической терапии при массивной ТЭЛА являются относительными.
4. С учетом эффективности и безопасности предпочтительным режимом тромболитической терапии при ТЭЛА является системное введение 100 мг альтеплазы в течение 2 часов. По существующим рекомендациям перед введением альтеплазы инфузия гепарина должна быть прекращена. После окончания тромболитической терапии определяется АЧТВ. При его значении менее 80 секунд возобновляется инфузия гепарина без предварительного болюсного введения, а при АЧТВ более 80 секунд антикоагулянтная терапия не проводится. При этом АЧТВ повторно определяется через 4 часа.
5. Тромболитическая терапия не показана гемодинамически стабильным больным без признаков перегрузки/дисфункции ПЖ.

Хирургические методы лечения ТЭЛА

Несмотря на успехи тромболитической терапии в лечении острой ТЭЛА у ряда пациентов не наступает полного растворения тромботических масс, и, следовательно, остается в разной степени выраженности легочная гипертензия. Другая часть пациентов (с венозными тромбозами) обращается с хронической ТЭЛА. При хронической постэмболической легочной гипертензии тромбоэмбоэктомиа является едва ли единственным эффективным методом лечения.

Для проведения хирургических и эндоваскулярных методик лечения острой и хронической ТЭЛА необходимо определить срок последней

эмболической атаки, наличие и давность предыдущих эпизодов легочной эмболии, провести точную топическую диагностику постэмболических поражений легочных артерий. При определении показаний к хирургическому лечению нужно располагать достоверными сведениями о локализации постэмболической обструкции легочных артерий, объеме их поражения и проходимости дистального сосудистого русла. Только располагая подобной информацией можно выбрать наиболее рациональную методику проведения реконструктивного оперативного вмешательства. Первая успешная тромбэктомия из легочной артерии при ее хронической окклюзии была сделана Р. Allison в 1958 году. Работами, опубликованными в 70-е и последующие годы, была доказана эффективность хирургического восстановления проходимости крупных легочных артерий при их тромбоэмболической окклюзии [26; 35; 61; 63; 92; 99; 102].

Эмболэктомия из ствола легочной артерии и его ветвей при массивной тромбоэмболии относится к категории жизнесохраняющих операций, обычно носит экстренный характер и имеет абсолютные и относительные показания.

К абсолютным показаниям относят постэмболическую обструкцию легочного ствола и/или ветвей легочной артерии с крайне тяжелой степенью нарушения перфузии легких (перфузионный дефицит до 60%, снижение PO_2 до 55 мм рт. ст.), сопровождающуюся выраженными гемодинамическими расстройствами (стойкой артериальной гипотонией, тяжелой легочной гипертензией — АД в МКК более 50 мм рт. ст.) [29; 33; 50]. При указанных показателях выживаемость пациентов не превышает 12%, и они не доживают до появления эффекта от тромболитической терапии. В этих обстоятельствах эмболэктомия является единственным вариантом спасти больного от быстро прогрессирующей сердечной и дыхательной недостаточности.

По относительным показаниям тромбинтизмэктомия может выполняться из главных и долевых артерий при I степени легочной гипертензии с целью профилактики развития тяжелых гемодинамических расстройств в малом круге кровообращения, которые могут развиваться у ряда больных при естественном течении заболевания [25; 33; 122].

К абсолютным противопоказаниям к операции относят наличие: 1) периферической формы легочной гипертензии; 2) декомпенсированного легочного сердца у больных с проксимальной локализацией окклюзии; 3) вторичных необратимых органических изменений со стороны всего сосудистого русла малого круга и паренхимы легких; 4) тяжелых сопутствую-

щих заболеваний; 5) достаточно стабильной гемодинамики в большом круге кровообращения, а также отсутствие опасности быстрой декомпенсации кровообращения, что позволяет по времени провести тромболитизис; 6) тяжелой хронической легочной гипертензии.

К относительным противопоказаниям относится выраженное ожирение.

При выборе операции и доступа в условиях искусственного кровообращения или без него следует учитывать объем и анатомию поражения легочной артерии, степень повреждения легочной паренхимы, тяжесть состояния пациента и наличие у него сопутствующих заболеваний.

В работах А.П. Медведева с соавт. указывается, что при преимущественно одностороннем поражении легочной артерии и/или наличии обширных инфарктов легкого пациентов оперировали без искусственного кровообращения, а с его использованием оперировали больных с двусторонним поражением легочной артерии, при локализации эмбола в стволе легочной артерии и полостях сердца, а также при смешанных вариантах ТЭЛА. Оптимальным подходом эти авторы считают проведение искусственного кровообращения без пережатия аорты, когда у больных пожилого и старческого возраста они не наблюдали летальных исходов. Операции в условиях полного искусственного кровообращения с полным пережатием аорты и фармакохолодовой кардиopleгии ими выполнялись при внутрисердечной локализации тромбоза эмбола и необходимости коррекции патологии трикуспидального клапана. Оптимальность такого подхода подтверждается низкой летальностью — 4,8% [32; 33; 34; 35].

Основными требованиями к проведению эмболектomie являются быстрый подход к сердцу, легочному стволу и его основным ветвям и устранение опасной дилатации правого желудочка [92; 99; 102]. В этой связи в качестве доступа используют продольную срединную стернотомию или переднебоковую торакотомию в 4-м межреберье. Операцию проводят либо на остановленном сердце с использованием искусственного кровообращения, либо на работающем сердце в условиях временной окклюзии полых вен.

При временном пережатии полых вен операцию выполняют из срединной стернотомии. Подводят турникеты под полые вены и пережимают их. Вскрывают легочный ствол продольно и удаляют тромбы. Зажимом отжимают область разреза и восстанавливают кровообращение. Далее ушивают разрез на легочном стволе.

Выраженная гипоксия при массивной ТЭЛА лимитирует время манипуляций по удалению тромба при пережатых полых венах и создает большие трудности для полного удаления тромбов из основного ствола и главных вет-

вей ЛА, поскольку, особенно при хронической обструкции, тромбэмболы носят смешанный характер и могут быть плотно фиксированы к стенкам сосуда, поэтому чаще всего операцию эмболэктомии в условиях окклюзии полых вен для быстроты выполнения проводят как операцию «отчаяния» — отсюда летальность при таких операциях значительно выше. При обтурации легочных артерий организованными тромбами, плотно приросшими к стенке сосуда и покрытыми неоинтимой, техническое выполнение дезобструкции в условиях временной окклюзии полых вен, как это делается у больных с острой тромбоэмболией, сопряжено с минимальным успехом.

Искусственное кровообращение позволяет достаточно оптимально поддерживать функцию, прежде всего, головного мозга и других органов в ходе удаления массивных тромбов из сосудистого русла легких, нормализовать центральную гемодинамику и сердечный выброс, компенсировать метаболические расстройства, обусловленные гипоксемией, а также обеспечить декомпрессию правого желудочка. Операция в условиях ИК обеспечивает оптимальные условия для более полной дезобструкции легочных сосудов. Поэтому этому методу отдается преимущество при эмболэктомии [26; 63; 92] (рис. 86).

В настоящее время стали применять интермиттирующий циркуляторный арест при выполнении тромбоэмболэктомии из ветвей легочной артерии у больных с хронической и рецидивирующей постэмболической легочной гипертензией, что позволяет создать «сухое» операционное поле и выполнить адекватную мобилизацию и удаление фиксированных, организованных в виде слепка «сосудистого дерева» тромботических масс из сегментарных ветвей [19; 106; 119]. Однако этот метод потенциально опасен поражением головного мозга, что следует учитывать при выборе операции.

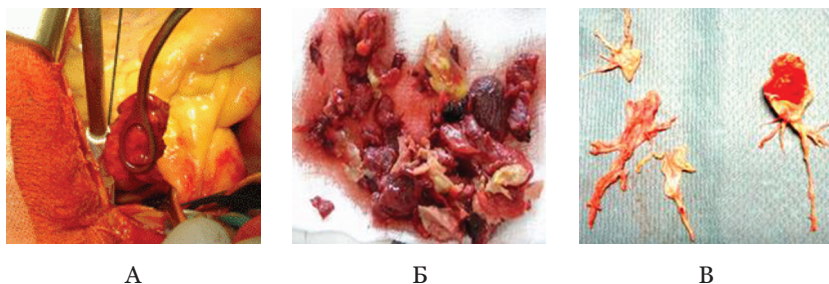


Рис. 86. А — удаление тромбэмбола из ствола ЛА при острой ТЭЛА; Б, В — удаленные тромбэмболы при хронической тромбоэмболии легочных артерий (Р. Г. Джорджияки)

По относительным показаниям при одностороннем поражении возможно проведение эмболэктомии из бокового торакотомического доступа, в условиях пережатия соответствующей легочной артерии.

В ближайшем послеоперационном периоде необходим тщательный гемодинамический контроль. Это продиктовано тем, что адаптация легочного сосудистого русла и возможный реперфузионный отек связаны с остающимся повышенным сосудистым сопротивлением, что обусловлено, в свою очередь, послеоперационным отеком легочных прекапилляров, который имеет тенденцию к постепенному разрешению в течение 2—3 дней. Сохраняющийся реперфузионный отек является сам по себе пусковым моментом к приросту легочного сосудистого сопротивления, повышению давления в легочной артерии и усилению самого реперфузионного отека, что при неэффективности селективных легочных вазодилататоров и искусственной вентиляции может потребовать экстракорпоральной мембранной оксигенации.

По мнению Мершина К.В., Акчурина Р.С. (2015), после снижения легочного сосудистого сопротивления может возникнуть снижение постнагрузки правого желудочка, которое при недостаточной волюмической нагрузке может привести к синдрому малого выброса и правожелудочковой недостаточности [60]. Дисфункция правого желудочка, напрямую связанная с длительностью существования легочной гипертензии, как фактор риска неблагоприятного исхода операции отмечена в ряде сообщений [32; 37; 74].

В послеоперационном периоде больные нуждаются в антикоагулянтной и флебопротекторной терапии [25; 30; 49; 51].

Специфическая ЛАГ-терапия болным с ХТЭЛГ может быть назначена только в экспертном центре по легочной гипертензии, когда хирургом будет подтверждена неоперабельность пациента [60].

Выживаемость больных с хронической посттромбоземболической легочной гипертензией по разным данным составляет от 3 до 6 лет, но после операции к 6 году она была от 10% до 75% [60; 62; 74; 102], и определяющими факторами, влияющими на отдаленный прогноз, являются повторные тромбоземболии, степень дисфункции сердца и выраженность остаточной легочной гипертензии, функциональный класс сердечной недостаточности [60; 92; 122].

Эндоваскулярные вмешательства

1. У пациентов с постоянной или рецидивирующей легочной гипертензией, имеющих противопоказания к хирургическому лечению, выполняма *транслуминальная баллонная ангиопластика* ограниченных легочных

стенозов. При этом просвет суженного легочного сосуда восстанавливается за счет сдавления тромботических масс и надрыва интимо-медиальных слоев [43; 93; 107]. Показанием к нему служит наличие стеноза мембранозного типа на уровне главных и долевых легочных артерий при отсутствии тяжелых гемодинамических расстройств в малом круге кровообращения. Об эффективности вмешательства свидетельствует исчезновение или существенное снижение градиента систолического давления в зоне ангиопластики. Проводя повторное контрастирование легочных артерий, можно убедиться в эффективности эндоваскулярного вмешательства [43; 80]. По мнению Пурсанова М.Г. с соавт. (2017), этот метод наиболее эффективен при локализации тромбов в основных и долевых ветвях легочной артерии [44]. При проведении процедуры ангиопластики следует, как и при тромбоэндоартерэктомии, учитывать возможные осложнения в виде ранения легочного сосуда проводником или баллонным катетером, а также реперузионного отека легких, требующего даже вспомогательной или полной искусственной вентиляции легких, причины которого не всегда ясны [80; 93]. В связи с этим рядом авторов предлагается проводить процедуру в несколько этапов и ограничивать манипуляции в зависимости от количества реперфузируемых сегментов по ходу вмешательства [107]. При сопоставлении результатов хирургического и эндоваскулярного методов в отдаленном периоде показана их сопоставимость [43; 93]. Продолжающиеся исследования результатов транслюминальной баллонной ангиопластики ограниченных легочных стенозов определяют ее место в лечении неоперабельных больных с хронической постэмболической легочной гипертензией.

2. Трансвенозная катетерная атриосептостомия позволяет осуществить декомпрессию правых отделов сердца в случаях развития тяжелой миокардиальной недостаточности, рефрактерной к медикаментозной терапии. У больных с терминальной легочной гипертензией она является паллиативным и единственно возможным методом хирургического лечения, позволяющим продлить их жизнь за счет снижения давления в правых камерах сердца. Эта эндоваскулярная операция показана больным с III–IV степенью легочной гипертензии, низким минутным выбросом (сердечный индекс $< 2,0$ л/мин/м²) и уровнем правожелудочкового конечного диастолического давления, превышающим 20 мм рт. ст. Непременными условиями ее проведения служат отсутствие недостаточности левого желудочка и положительный градиент давления между правым и левым предсердиями. Одним из ключевых моментов этого вмешательства является транссептальная пункция. Вопрос о возможности проведения атриосептостомии решают после

регистрации внутрисердечного давления. Межпредсердную перегородку рассекают септотомом Парка. Созданное отверстие в области овальной ямки расширяют 2-х просветным баллонным катетером Грюнцига до 1,5–2 см. При этом уменьшается или исчезает градиент давления между правым и левым предсердиями. Ультразвуковая эхолокация сердца позволяет оценить истинные размеры сформированного соустья. Неблагоприятным последствием этой операции является нарастание артериальной гипоксемии.

Успех хирургических вмешательств, выполняемых в отдаленном постэмболическом периоде, зависит в основном от таких факторов, как длительность заболевания, уровень гипертензии, выраженность недостаточности правого желудочка и состояние дистального легочного артериального русла. Дезобструкция может закончиться удачно при уровне систолического легочного артериального давления не выше 100 мм рт. ст. [122; 129].

Единственной эффективной перспективой для пациентов с хронической постэмболической легочной гипертензией и распространенной облитерацией дистального сосудистого русла малого круга кровообращения является хирургическое лечение — операция легочной тромбинтимэктомии, которая является «золотым стандартом», тем не менее, лишь до 60% пациентов возможно так оперировать, а резидуальная легочная гипертензия сохраняется или отмечается ее возврат у 17–31% пациентов [43; 44; 83; 84].

У пациентов с хронической постэмболической легочной гипертензией при выполнении интимтромбэктомии следует учитывать количество концевых сегментарных ветвей, из которых удалось удалить субстрат, что определяет успех операции [33; 37; 61; 63; 99, 122]. Тромбинтимэктомия имеет успех в большей степени при сроке постэмболической окклюзии не более 18 месяцев. Выполнение ее возможно и при большей длительности заболевания, но вероятность адекватного восстановления проходимости артериальных магистралей легких, как правило, очень мала. Неоперабельные пациенты с хронической постоянной или рецидивирующей легочной гипертензией должны получать медикаментозную ЛАГ-терапию. Однако на сегодняшний день единственным препаратом с доказанным клиническим эффектом у больных с ХТЭЛГ является риюцигуат [83; 84], и ведутся рандомизированные исследования по эффективности мацентана [82].

В перспективе у пациентов с распространенной облитерацией дистального сосудистого русла малого круга кровообращения и легочной гипертензией, которую невозможно устранить оперативным путем и когда

болезнь достигает конечной стадии, видимо, следует прибегать к пересадке сердечно-легочного комплекса [47; 70; 85].

На сегодняшний день легочная тромбинтимиэктомия в сравнении с трансплантацией легкого является более предпочтительным методом хирургического лечения с экономичным использованием ресурсов и хорошими отдаленными результатами [59; 62; 63].

Подводя итог результатам хирургических вмешательств при острой и хронической ТЭЛА, следует отметить, что тщательная дезобструкция легочного артериального русла обеспечивает не только успешный исход операции, но и хороший ее функциональный результат. При правильном отборе больных на операцию и использовании усовершенствованных методик выполнения тромбинтимиэктомии, в частности из сегментарных легочных артерий, удастся значительно снизить послеоперационную летальность (до 8%) и улучшить гемодинамический итог сосудистой реконструкции.

4.4. Профилактика повторных тромбоэмболий

Первичная профилактика

Неспецифические ее методы заключаются в максимально ранней активизации больных и сокращении длительности постельного режима, эластической компрессии нижних конечностей, проведении прерывистой пневматической компрессии ног, исключение приема эстрогенов, лечение антифосфолипидного синдрома, как важного предрасполагающего фактора тромбоза глубоких вен нижних конечностей [25; 30; 47а; 55а; 49].

Пациентам группы риска развития венозного тромбоза (возраст старше 40 лет, наличие злокачественных новообразований, сердечной недостаточности, остаточных явлений нарушений мозгового кровообращения, перенесенные ранее венозный тромбоз и ТЭЛА, планируемые длительные оперативные вмешательства) необходимо назначать прямые антикоагулянты в профилактических дозах под контролем МНО [60]. Все перечисленные мероприятия должны проводиться в полном объеме до полной активизации больного.

Использование гепаринов останавливает распространение тромбоза, но никакой антикоагулянт не способен предотвратить отрыв и миграцию в легочную артерию уже сформированного тромба. Поэтому при обнаружении флотирующих тромбов в ряде случаев показано хирургическое вмешательство, направленное на предотвращение возможной миграции тромба [22; 69]. Это могут быть как прямые (перевязка вены или ее пликация), так и эндовас-

кулярные вмешательства (тромбэктомия с использованием тромбэкстрактора или имплантация различных фильтров). Если необходимо проведение тромболитической терапии, хирургическую профилактику рецидива ТЭЛА целесообразно выполнять после тромболизиса.

Вторичная профилактика

Вторичная профилактика ТЭЛА — неотъемлемый компонент лечения, так как больные часто погибают от рецидива заболевания. Пациентам, перенесшим ТЭЛА, рекомендуется лечение антагонистом витамина К на протяжении 6 месяцев, если тромбоэмболия была спровоцирована модифицируемым (преходящим) фактором, и не менее 6 месяцев, если тромбоэмболия была спонтанной (1, А). У пациентов с первым эпизодом тромбоэмболии, не спровоцированной какими-либо первичными факторами, и с низким риском кровотечений может быть рассмотрена целесообразность долгосрочного приема пероральных антикоагулянтов (2, В). В случае повторного эпизода неспровоцированной тромбоэмболии долгосрочная антикоагулянтная терапия является рекомендуемой (1, А). Польза/риск долгосрочной антикоагулянтной терапии должны оцениваться через равные промежутки времени (1, С). Вне зависимости от длительности антикоагулянтной терапии после перенесенной ТЭЛА при лечении антагонистом витамина К рекомендуется поддерживать уровень МНО в пределах 2,0—3,0 (1, А).

В последние годы широкое распространение получили новые пероральные антикоагулянты, лишённые вышеперечисленных недостатков: ривароксабан (ксарелто), дабигатрана этексилат (прадакса), эликвис (апиксабан). Достоинством этих препаратов является простота применения, отсутствие необходимости контроля за системой гемостаза (в частности, не используются показатели МНО, АЧТВ и др.), отсутствие ограничений в диете, отсутствие множества лекарственных взаимодействий, меньший риск кровотечений, возможность амбулаторного применения. Однако они противопоказаны при тяжелой почечной недостаточности и при установке кава-фильтра.

Ксарелто (ривароксабан) является прямым ингибитором фактора Ха. Препарат назначается с первого дня лечения тромбоза глубоких вен (ТГВ) или со 2-х суток после начатого введения парентеральных антикоагулянтов по 15 мг 2 раза в сутки в течение 3 недель с последующим переходом на однократный прием по 20 мг в сутки. Ксарелто эффективен при рецидиве тромбоза, со снижением повторных рецидивов в 2 раза.

Дабигатрана этексилат является прямым ингибитором тромбина. Препарат ингибирует свободный тромбин, фибринсвязывающий тромбин

и вызванную тромбином агрегацию тромбоцитов. Дабигатран необходимо применять только после 5-суточного парентерального введения антикоагулянтов, и после этого можно переходить на его прием в дозе 150 мг 2 раза в сутки.

Эликвис (апиксабан) представляет собой прямой ингибитор свободного и связанного FXa, блокирующий временно активный центр фермента. При ТГВ назначают с первого дня лечения без предварительного использования гепаринов в дозе 10 мг 2 раза в сутки 7 дней, затем — 5 мг 2 раза в сутки.

Важным моментом является кратность приема любого препарата, особенно при длительной терапии. Дабигатран и апиксабан на все время лечения ВТЭО назначаются 2 раза в сутки. Ксарелто применяется два раза в день только в течение первых трех недель, а в последующем — один раз в день. Тем не менее, решение об оптимальной продолжительности лечения принимается на основе индивидуального подхода к лечению пациента. На выбор препарата и длительность его применения могут повлиять предпочтения пациента.

Имплантация кава-фильтра в нижнюю полую вену ниже устьев почечных вен для предупреждения ТЭЛА является безопасным и эффективным методом хирургической профилактики [22; 26], выполняется в рентгеноперационной по следующим показаниям:

- флотирующий эмбологенный тромбоз системы нижней полой вены с ТЭЛА или без нее, когда прямая операция на венах невозможна или нецелесообразна;
- эпизод легочной тромбоэмболии при абсолютных противопоказаниях к антитромботическим препаратам;
- рецидив тромбоэмболии на фоне принимаемых антикоагулянтов;
- эмболэктомия из легочной артерии;
- онкологические заболевания с флеботромбозом.

Эти больные представляют группу высокого риска тромбоэмболических осложнений.

Имплантация кава-фильтра (рис. 88 — А) у пожилых больных с тяжелой сопутствующей патологией, у пациентов, перенесших недавно большое оперативное вмешательство, особенно на органах малого таза и забрюшинного пространства, при рецидиве тромбоза после венозной тромбэктомии, при резком ожирении, при беременности более 3 месяцев, при «старых» неокклюзивных тромбозах илео-кавального, подвздошно-бедренного сегментов, осложненных повторной ТЭЛА, когда выполнить радикальную тромбэ-

ктомии невозможно, предпочтительней оперативного вмешательства.

Сегодня имеется много вариантов конструкций кава-фильтров. Их выбор зависит от клинической ситуации. Примеры кава-фильтров представлены на рис. 87.

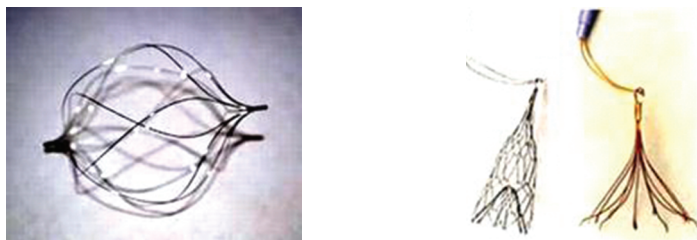


Рис. 87. Различные виды кава-фильтров

Все они объединены в 2 группы: съемные или временные, которые удаляются в сроки до 3 месяцев, и постоянные. Имплантация постоянного кава-фильтра необходима у больных, перенесших ТЭЛА, с нарушениями свертывающей системы крови, создающими опасность рецидива ТЭЛА, в других случаях возможно установление съемного временного фильтра. Частота развития тромбоза после имплантации кава-фильтров не превышает 1,5% и связана с ошибками установки, формированием тромбов между фильтром и почечными венами, образованием тромбов на поверхности фильтра (рис. 88 — Б).

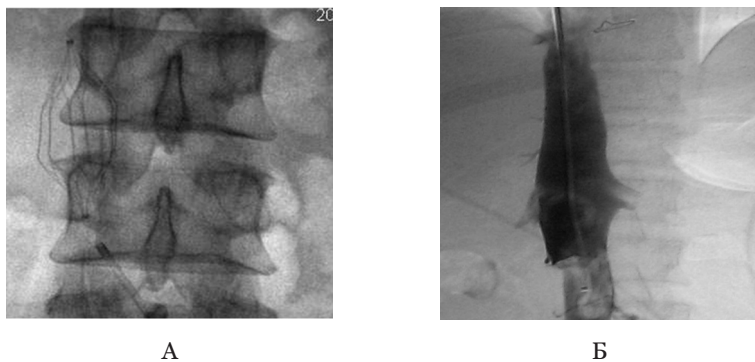


Рис. 88. А — кава-фильтр в нижней полой вене; Б — тромбоз кава-фильтра

В исследовании Ковалева С.А. с соавт. (2017) при флотирующем тромбозе и установке венозных фильтров в группе больных низкого риска летальность составила 0,25%, среднего риска — 9,1%, а летальность в группе открыто оперированных больных составила 26%, и отмечено, что основной причиной смерти в 70% являлась острая сердечная недостаточность [26]. После имплантации кава-фильтра и отсутствии противопоказаний к назначению антикоагулянтов больным назначается длительная терапия оральными антикоагулянтами при контроле МНО и поддержании его в терапевтическом диапазоне 2,0–3,0.

В группе больных низкого риска для профилактики ТЭЛА применяются неспецифические методы, к которым относятся:

- 1) возможно ранняя активизация больных после хирургических вмешательств;
- 2) компрессионная терапия для увеличения кровотока по глубоким венам нижних конечностей (эластическое бинтование нижних конечностей, перемежающаяся пневмокомпрессия);
- 3) использование антитромботических препаратов (прямые и непрямые антикоагулянты), исключение приема эстрогенов, лечение антифосфолипидного синдрома как важного предрасполагающего фактора тромбоза глубоких вен нижних конечностей.

Заключая этот раздел, можно сделать вывод, что успехи в диагностике, тромболитической терапии и хирургическом лечении острой и хронической ТЭЛА, особенно в последнее десятилетие, внушают надежду на возможность излечения больных с этой очень сложной во всех отношениях патологией. Правильный, объективизированный отбор пациентов для проведения консервативного, эндоваскулярного или хирургического лечения может обеспечить высокую эффективность лечения.

Глава 5.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ У БЕРЕМЕННЫХ С ПОРОКАМИ СЕРДЦА

5.1. Тактика кардиохирурга при беременности у больных пороками сердца с легочной гипертензией

Казалось бы, парадоксально, что сегодня, в связи с определенными успехами клинической медицины, у женщин в детородном возрасте даже тяжелые пороки не являются препятствием к материнству. Но есть одно исключение — это ассоциированная с врожденными пороками сердца и патологией левых отделов сердца легочная гипертензия, которая представляет большую угрозу для жизни будущей мамы и ее малыша. При несвоевременном лечении гипертензии возможен такой прогноз: материнская смерть во время или после родов, самопроизвольное прерывание беременности, развитие тяжелой сердечной недостаточности, отека легких, нарушений ритма сердца. В связи с этим для женщин детородного возраста с подтвержденной кардиохирургической патологией, осложненной легочной гипертензией, вопрос о допустимости беременности должен решаться до ее наступления.

Почему часто при пороках сердца, осложненных легочной гипертензией, предлагается прерывание беременности? Это связано с тем, что если в случаях незапланированной беременности плановое родоразрешение при умеренной легочной гипертензии несет риск смерти 7%, то при высокой легочной гипертензии он возрастает до 33% [46а; 135; 136; 137]. Отсюда очень важно выявить степень легочной гипертензии, потому что последствия ее в сочетании с пороком сердца несут серьезную угрозу плоду и будущей матери.

В 2015 году были опубликованы данные крупнейшей международной экспертной организации Palmonary Vascular Research Institute по ведению беременности при легочной гипертензии [138], которые вылились в следующие рекомендации:

1. Всем пациенткам следует рекомендовать избегать беременности, тщательно объяснив риски для матери и плода.
2. У пациенток с легочной артериальной гипертензией целесообразна постоянная контрацепция.
3. Из постоянных методов контрацепции гистероскопическая стерилизация является предпочтительной в связи с более низкими рисками.
4. Если планируется перевязка маточных труб, лапароскопия имеет относительные противопоказания. Преимущество следует отдавать

мини-лапаротомии, однако при этом имеется риск, связанный с общей анестезией.

5. Эстрогенсодержащие противозачаточные средства не рекомендуются из-за высокого риска венозного тромбозмболизма и возможных неблагоприятных влияний эстрогенов на сосудистое русло легких.

В 2009 году в Европейском кардиологическом журнале была опубликована статья Bedard E. et al. с красноречивым названием «Есть ли прогресс в исходах беременности у женщин с легочной артериальной гипертензией?», в которой отмечено, что нет никакой серьезной доказательной базы о том, что снижение давления в легочной артерии в пред- или интранатальном периоде улучшает результаты [134]. Вазодилататоры, назначаемые с целью снижения давления в легочной артерии (за исключением ингаляции оксида азота и простаглицлина), будут неизбежно приводить к сопутствующему понижению системного давления и усилению гипоксемии. Нет никаких убедительных данных, что кесарево сечение или родоразрешение через естественные родовые пути, регионарная или общая анестезия улучшают результат у беременных с легочной артериальной гипертензией [30a]. Материнская смертность остается высокой независимо от того, какие меры приняты. Большинство несчастных случаев происходит во время родоразрешения или в первую послеродовую неделю.

Поэтому вопрос о пролонгировании или прерывании беременности у пациентки с вторичной легочной гипертензией решается врачами после ее тщательного обследования и просчета возможных рисков, учитывая высокую частоту летальных исходов в период гестации. В крупнейшем известном обзоре Weiss B.P. et al. [149] с наблюдением пациентов в течение 18 лет материнская летальность при артериальной легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца, составила 36%. Частота преждевременных родов у пациенток с ЛАГ колеблется от 42,9% до 86% [134], но следует принять во внимание, что эти данные были представлены в 2009 году. Duarte A.G. et al. в 2013 году сообщают о послеродовой летальности 16,7% [150]. Поэтому, учитывая высокий риск летальности и осложнений, общепринятым считается мнение, что беременность противопоказана пациенткам с любой формой ЛГ. Тем не менее, в мире накоплен определенный опыт ведения беременности у женщин с ЛГ, отказавшихся от ее прерывания, или у которых заболевание было диагностировано в поздние сроки гестации. Решение о продлении беременности принимается индивидуально с женщиной после детального обследования и ее ознакомления с возможными осложнениями.

В этих случаях проводится обследование больных в амбулаторно-поликлинических учреждениях или стационаре в сроки 8—10 недель гестации. Консилиум в составе кардиолога, кардиохирурга и акушера-гинеколога должен оценить тяжесть состояния женщины и определить тактику ведения, объяснив беременной состояние ее здоровья, возможные осложнения и риск вынашивания беременности.

Современные врачи должны руководствоваться принятыми в мире стандартами, поэтому процитируем основные рекомендации по ведению беременных с ЛАГ *Palmonary Vascular Research Institute*:

- наблюдение беременных с ЛАГ должно осуществляться междисциплинарной командой, состоящей из акушеров, специализирующихся на беременности высокого риска, кардиохирургов, анестезиологов, неонатологов;

- клинический контроль за пациенткой осуществляется ежемесячно в 1-м и 2-м триместрах, еженедельно — в 3-м триместре беременности;

- всем беременным с ЛАГ должно быть предложено прерывание беременности, особенно при прогрессировании правожелудочковой сердечной недостаточности, особенно в начале беременности. Если пациентка хочет продолжить беременность, необходимо скорректировать терапию ЛАГ, чтобы улучшить шансы на благоприятный исход;

- тщательный мониторинг с использованием рутинных методов показан всем беременным с ЛАГ, а специальные методы исследования (КТ, МРТ и др.) и лабораторные тесты — в зависимости от ситуации;

- рутинный мониторинг с помощью катетера Swan — Ganz не рекомендуется из-за риска осложнений. Методы неинвазивной оценки сердечного выброса приемлемы;

- если пациентка с ЛАГ получала антикоагулянтную терапию до беременности, риски и польза этой терапии должны быть обсуждены во время беременности;

- варфарин следует отменить и заменить его нефракционированным или низкомолекулярным гепарином;

- кесарево сечение — предпочтительный метод родоразрешения;

- рекомендуется эпидуральная или спинально-эпидуральная анестезия, а не общий наркоз;

- во время родов пациентки с ЛАГ требуют тщательного мониторинга, обязательно с центральным венозным катетером, наличием артериального доступа и возможностью оценки объема.

Беременные с пороками сердца подлежат госпитализации:

1. В срок 8—10 недель: обследование и решение вопроса о возможности вынашивания беременности.

2. В 20—22 недели — при наличии медицинских показаний для прерывания беременности и согласия больной оно проводится в сроки до 22 недель беременности в условиях гинекологического отделения. При отказе женщины прервать беременность консилиум в составе кардиолога, кардиохирурга, акушера-гинеколога решает вопрос о дальнейшей тактике ведения беременности.

26—32 недели — период наибольших гемодинамических нагрузок, беременные должны быть госпитализированы в специализированный стационар для обследования, по результатам которого определяется тактика — продолжение вынашивания или досрочное родоразрешение по медицинским показаниям.

3. В срок 36—37 недель больные с кардиохирургической патологией и легочной гипертензией должны быть госпитализированы в акушерский стационар, где определяется время, способ и план ведения родов в соответствии с функциональным классом сердечной недостаточности.

В зависимости от характера порока сердца и степени недостаточности кровообращения тактика при решении вопроса о возможности вынашивания беременности может быть различной.

Всегда следует помнить об особенностях гемодинамики у беременных. В период беременности возникают весьма значительные фазные обратимые изменения гемодинамики и функции сердца, имеющие исключительно физиологический характер и направленные на обеспечение повышенного обмена и постоянно растущих потребностей плода. Появляется в динамике и увеличивается в процессе беременности третий маточно-плодово-плацентарный круг кровообращения с очень низким сосудистым сопротивлением, что приводит к снижению общего периферического сопротивления при умеренной легочной гипертензии.

Зрелая плацента имеет артериально-венозные анастомозы, действующие как шунт, что способствует снижению общего диастолического давления, давления в межворсинчатом пространстве, поэтому повышение среднего и диастолического АД во время беременности свидетельствует о нарушении функции плаценты, а не только об общей нарушенности гемодинамики. Благодаря наличию шунта в плаценте уменьшается разница по кислороду

артериальной и венозной крови (она составляет 7,45% в отличие от других органов и тканей, где она = 4,9%). Однако в последнем триместре беременности артериально-венозные анастомозы плаценты закрываются (нет необходимости предохранять плод от избытка кислорода при его больших потребностях), и роль плаценты в гемодинамике меняется — она становится органом (в системе гемодинамики), депонирующим кровь.

АД во время беременности имеет тенденцию к снижению, наиболее выраженную в срок 12—20 недель, но во второй половине беременности отмечается тенденция к повышению его [140; 142; 147].

Высокое стояние дна матки, ограничение подвижности диафрагмы ведут к горизонтальному положению сердца и перегибу сосудов в грудной клетке. Значительное влияние на состояние кровообращения оказывает усиленное давление увеличенной в размерах матки на нижнюю полую вену и перераспределение кровотока. К концу беременности увеличивается масса матки и плаценты, что сопровождается существенным перераспределением объема циркулирующей крови. Рост ОЦК в 24 недели составляет 30%, к 29—32 неделям — 34% [143; 146]. И можно отметить скачкообразный прирост в срок 22 недели и 29 недель. Происходит снижение периферического сосудистого сопротивления с 1700 дин. сек. см⁵ до 986 дин. сек. см⁵, а к родам оно возрастает до 1250 дин. сек. см⁵ [141; 148]. Перераспределение кровотока состоит, прежде всего, в увеличении кровоснабжения матки за счет уменьшения кровотока в других регионарных бассейнах.

Минутный объем возрастает в последние 4 недели беременности на 40%, составляя в среднем до 6 л/мин. Увеличение минутного объема происходит за счет увеличения систолического выброса и увеличения ударного объема сердца, причем максимально — в 29—32 недели.

Сердечный индекс тоже увеличивается в среднем на 30%, но максимум его также будет на 29—32 неделе беременности.

Обусловленные беременностью гемодинамические сдвиги в большинстве случаев ухудшают течение пороков. Наиболее неблагоприятными факторами, способствующими декомпенсации кровообращения, являются увеличение объема циркулирующей крови и минутного объема крови.

Повышенное давление в легочной артерии, вызванное возросшей физиологической нагрузкой на сердечную мышцу, у беременных приводит к перегрузке правого желудочка, неравномерному наполнению левого, а также повышенному легочному сосудистому сопротивлению.

Таким образом, ответственные сроки для сердечно-сосудистой системы во время беременности 22—23 и 28—32 недели — периоды наибольшей про-

изводительности сердца. В третьем триместре беременности возникает гиперволемиа, еще больше усиливающая легочную гипертензию, которая при наличии декомпенсированного порока может привести к отеку легких.

Период родов требует от сердечно-сосудистой системы повышенных адаптационных способностей в связи с перемещением крови из матки в общее кровеносное русло. Во время родов при каждом сокращении матки объем крови, поступающий в сердце, увеличивается на 300—500 мл, повышается АД (особенно в потугах), увеличивается венозное давление, что приводит к преходящей тахикардии, повышению ударного и минутного объема. Работа левого желудочка возрастает в среднем на 30%, потребность в кислороде возрастает до 470 мл/мин, что соответствует непрерывной напряженной работе, равной 150—200 кгм/мин [142; 144; 148]. Повышается нагрузка на правое предсердие, особенно в раннем послеродовом периоде. При этом играет роль и общая продолжительность родов. При продолжительности родов свыше 14 часов возрастает индекс напряжения миокарда, снижается внутрисистолический показатель, увеличивается период напряжения, фаза изометрического сокращения, укорачивается фаза изгнания и механическая систола — фазовый синдром гиподинамии.

Сразу после родов в результате сокращения матки ОЦК может увеличиться на 800—1000 мл вследствие поступления в кровеносное русло большого количества внесосудистой жидкости, что приводит к увеличению нагрузки объемом и может быть причиной острой сердечной недостаточности и отека легких. С другой стороны, вследствие снижения давления в брюшной полости кровь перераспределяется туда и частично депонируется. В послеродовом периоде к концу второй недели происходит постепенное восстановление гемодинамики. Чем раньше будет решен вопрос о степени компенсации порока, тем лучше будет прогноз.

Особое внимание следует обращать на беременных со следующими врожденными и приобретенными пороками сердца, которые могут быть осложнены легочной гипертензией:

- все пороки, сопровождающиеся недостаточностью кровообращения;
- все пороки, сопровождающиеся легочной гипертензией;
- все пороки, осложненные бактериальным эндокардитом;
- все пороки, осложненные нарушениями ритма сердца;
- все пороки с тромбоэмболическими осложнениями;
- все пороки с атриомегалией и кардиомегалией.

При наличии врожденных пороков сердца необходимо заострить внимание на следующих видах пороков:

— Пороки сердца с повышенным легочным кровотоком и наличием патологического сброса крови слева направо (ДМПП, ДМЖП, ОАП, аорто-легочное сообщение, АВК).

ДМПП — противопоказание вынашивания беременности при декомпенсации кровообращения, высокой легочной гипертензии (более 50 мм рт. ст.), легочном сосудистом сопротивлении более 600 дин/см/сек, появлении право-левого шунта, кардиомегалии. В остальных случаях при условии компенсации вынашивание возможно.

ДМЖП, ОАП, аортолегочное сообщение небольших размеров, с легочной гипертензией до 50 мм рт. ст. — вынашивание беременности возможно. При больших размерах и высокой легочной гипертензии, тем более синдроме Эйзенменгера, показано прерывание беременности в ранние сроки.

— Пороки сердца с пониженным легочным кровотоком, сопровождающиеся легочной гипертензией (тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, единственный желудочек сердца) — беременность противопоказана. Они, как правило, плохо переносят беременность. Начиная с 16—20 недель беременности нарастает цианоз, усиливается одышка, резко снижается переносимость физических нагрузок, могут развиваться сложные нарушения ритма сердца. Резкие гемодинамические колебания во время родов и в раннем послеродовом периоде очень опасны и могут привести к возникновению острой правожелудочковой недостаточности.

— Пороки сердца, осложненные бактериальным эндокардитом, — беременность противопоказана.

— Синдром Эйзенменгера — абсолютное противопоказание к вынашиванию беременности.

При наличии пороков левых отделов сердца, осложненных легочной гипертензией, необходимо обратить внимание на следующие виды пороков:

Пороки митрального клапана

В прогнозе вынашивания беременности при пороках митрального клапана и легочной гипертензии имеет значение степень компенсации порока.

У женщин с умеренным митральным стенозом или преобладанием стеноза, отсутствием высокой легочной гипертензии, полной компенсацией

кровообращения и недостаточностью кровообращения не более 2А степени (по Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко), отсутствием активности ревматизма вынашивание беременности не противопоказано.

При митральном стенозе беременность следует считать противопоказанной, если у женщины площадь митрального отверстия составляет менее 2 кв. см, имеется высокая легочная гипертензия, и с самого начала беременности отмечаются признаки недостаточности кровообращения или активность ревматического процесса. Им должно быть предложено прерывание беременности, лучше в сроки до 12 недель гестации, затем оперативное лечение порока и позднее возможное разрешение вынашивания беременности.

Оптимальным сроком для планирования беременности после операции на митральном клапане является срок по истечении одного года после нее.

Непременным условием должен быть хороший послеоперационный результат: радикальная и адекватная коррекция порока, полная компенсация кровообращения, приближенные к норме цифры легочной гипертензии, отсутствие активности процесса, вызвавшего порок.

При неудовлетворительном результате операции, когда коррекция порока не радикальна, имеется рестеноз, недостаточность кровообращения выше 2Б степени, резидуальная высокая легочная гипертензия, сочетание митрального порока с аортальным стенозом или трикуспидальным пороком, вынашивание беременности противопоказано. У этого контингента больных во второй половине беременности развивается стойкая декомпенсация кровообращения, не поддающаяся медикаментозной терапии.

При недостаточности митрального клапана, когда степень регургитации на клапане не превышает 2 степени, сохранена полная компенсация кровообращения, отсутствует легочная гипертензия и активность ревматического процесса, вынашивание беременности не противопоказано.

Если митральная недостаточность сопровождается декомпенсацией кровообращения, регургитацией на клапане больше 2 степени, фибрилляцией предсердий, атриомегалией, кардиомегалией, инфекционным эндокардитом, вынашивание беременности противопоказано: в ранние сроки — прерывание беременности путем искусственного аборта, в поздние — путем кесарева сечения. Больной предлагается хирургическая коррекция митральной недостаточности, а оптимально через год после операции при хорошем результате — планирование беременности.

Сочетанные митральные пороки с преобладанием или без преобладания одного из пороков. Клиническая особенность их — в быстрой декомпенсации, поэтому беременность возможна только при полной и стойкой компенсации.

Пороки аортального клапана

Изолированный аортальный стеноз: при компенсированном стенозе, когда градиент давления на аортальном клапане не превышает 40 мм рт. ст., отсутствует активность ревматизма и инфекция на клапане, вынашивание беременности не противопоказано. Однако быстрое манифестирование клиники порока от появления первых признаков недостаточности кровообращения делают вынашивание беременности противопоказанной.

После прерывания беременности и протезирования аортального клапана через год возможно планирование беременности под наблюдением кардиолога и акушера-гинеколога. В случае нормальной функции аортального клапанного протеза и отсутствия недостаточности кровообращения разрешается вынашивание беременности и роды в специализированном акушерском стационаре.

Умеренная аортальная недостаточность (1 степени), не сопровождающаяся активностью ревматизма и недостаточностью кровообращения, не является противопоказанием к вынашиванию беременности. При появлении признаков декомпенсации кровообращения вынашивание беременности противопоказано, и она должна быть прервана, особенно если аортальная недостаточность возникает остро. Только после хирургической коррекции аортальной недостаточности, через год благоприятного послеоперационного периода, возможно планирование беременности.

После родов женщина с пороком сердца проводит в стационаре под наблюдением врачей не менее двух недель, а после выписки ее направляют наблюдаться к кардиологу по месту жительства.

5.2. Оперированные больные с пороками сердца и беременность

Следует отметить, что любая операция на сердце у беременных с пороками сердца и легочной гипертензией является сегодня вынужденной мерой, и надо стремиться ее выполнить до наступления беременности. В последние годы возросло число женщин, которые перенесли эндоваскулярные мало-

инвазивные вмешательства по поводу пороков сердца, сложные коррекции врожденных пороков сердца, имплантации биологических клапанных протезов после так называемой гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца.

Все женщины, перенесшие оперативное вмешательство по поводу приобретенных или врожденных пороков сердца до планирования беременности или в ранние сроки ее, должны быть подвергнуты тщательному лабораторно-клиническому обследованию, осмотрены кардиологом, кардиохирургом и акушером-гинекологом. Необходимо оценить характер и объем операции, качество коррекции порока, функциональное состояние миокарда и функцию внешнего дыхания, степень компенсации кровообращения, наличие послеоперационных осложнений.

У этих больных с протезированными механическими клапанами сердца существуют 3 наиболее реальные опасности в течение будущей беременности: риск тромбоэмболических осложнений, возникновение протезного эндокардита и отрицательное влияние непрямых антикоагулянтов на плод, о чем всегда следует сообщить женщине.

Достоверно известно, что детская смертность выше, если женщина до зачатия и в 1 триместре беременности получала непрямые антикоагулянты, что может приводить к геморрагическим осложнениям у плода и кровоизлияниям в плаценту. В случае родоразрешения через естественные пути у плода также могут возникать геморрагические осложнения. Антикоагулянты непрямого действия имеют и тератогенное влияние (хондродисплазия, атрофия зрительного нерва, обструкция дыхательных путей и т.д.).

В связи с изложенным большинство исследователей считают, что беременность категорически противопоказана больным с многоклапанным протезированием. У больных с одноклапанным протезированием в каждом конкретном случае всегда следует очень тщательно оценить возможность сохранения беременности и ее пролонгирования.

У женщин, оперированных по поводу врожденных пороков сердца, особое внимание следует обратить на наличие остаточной легочной гипертензии, которая всегда способствует послеоперационной недостаточности кровообращения, и ее динамику во время беременности. Больные, у которых легочная гипертензия носила после операции обратимый, функциональный характер (небольшие ОАП, ДМЖП, ДМПП), могут вынашивать беременность, в то же время при наличии высокой легочной гипертензии, приводящей к развитию синдрома Эйзенменгера, она противопоказана.

Завершая этот раздел и надеясь, что кто-то из читателей все-таки добрался до этого места, следовало бы отметить, что в изложенной теме беременности и легочной гипертензии у пациенток с врожденными и приобретенными пороками сердца остаются проблемными два вопроса: 1) отсутствует достаточная точность оценки риска предстоящей/наступившей беременности для женщины; 2) крайне сложно избрать акушерскую тактику и адекватное лечение, которые в одинаковой мере были бы приемлемы и для матери, и для плода.

Врачи-акушеры испытывают счастье, когда они выписывают пациентку с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с пороком сердца, и вместе с ней ребенка. Но никто из нас не застрахован от того, что в каком-то случае при этой патологии будет иначе, — такая профессия. Такая работа...

ВМЕСТО ПОСЛЕСЛОВИЯ

Автор предполагает, что если Вы, уважаемый коллега, заинтересовались изложенной чрезвычайно важной, особенно для кардиохирургов, проблемой, то ознакомились хотя бы с частью этой монографии. Возможно, Вы надеялись найти в ней всеобъемлющую информацию по проблеме легочной гипертензии, но автор преследовал цель в плане хирургического лечения показать развитие вторичной легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца, сопровождающимися увеличенным легочным кровотоком, пороками левых отделов сердца, острой и хронической тромбоэмболией легочных артерий, а также представить ее роль как основного осложнения, делающего пациента операбельным лишь при определенной степени ее развития. Часто сталкиваясь с этой проблемой у беременных женщин с пороками сердца до и после операции, непросто оценить возможность пролонгирования беременности, особенно при пороках с осложненной гемодинамикой и упорным желанием женщины выносить беременность.

С годами актуальность хирургического лечения пациентов с легочной гипертензией, фактически ставшей самостоятельной проблемой, только возрастает, поскольку возрастают хирургические, эндоваскулярные, медикаментозные возможности воздействия на процессы ремоделирования легочных сосудов. Автор надеется, что обобщение современного доступного литературного материала, представленного в монографии, и собственного опыта (ежегодно в Центре сердца и сосудов ГБУЗ СО СОКБ №1 оперируется до 300 больных с врожденными пороками и до 450 пациентов с приобретенными пороками левых отделов сердца, сопровождающихся синдромом легочной гипертензии) позволит в какой-то мере более эффективно подойти к диагностике, показаниям к хирургическому или интервенционному лечению, срокам и отбору больных с вторичной легочной гипертензией для хирургических или эндоваскулярных вмешательств.

Напрашивается, казалось бы, простой выход: оперировать больного в ранние сроки до развития выраженной легочной гипертензии. Но жизнь, как было мудро сказано, диктует нам свои суровые законы: не всегда соответствующее понимание врачами (не будем кривить душой) патогенеза развития легочной гипертензии и последующей сердечной недостаточности при пороках сердца, когда нет ярких клинических проявлений легочной гипертензии, приводит к позднему направлению больных для хирургического лечения. Несогласие родителей на операцию у детей в ранние сроки, поскольку они видят в это время «практически здорового ребенка», нередко

приводит в последующем к патовой ситуации. Вот тогда хирургу приходится идти на определенный риск, который тем выше, чем выше легочная гипертензия. Резидуальная легочная гипертензия тоже не позволяет надеяться на хороший отдаленный результат.

Не менее сложная ситуация с больными, имеющими посттромбоэмболическую легочную гипертензию, когда они направляются для возможного оперативного вмешательства, уже имея высокую степень легочной гипертензии, а уровень поражения легочного сосудистого русла не всегда приближает результат к желаемому. К тому же, число кардиохирургических клиник, где их могут прооперировать, исчисляется единицами.

Автор надеется, что, ознакомившись с основами проблемы легочной гипертензии у перечисленного контингента пациентов, которым хирургическая помощь может быть очень эффективной на ранних стадиях развития этого осложнения, мы общими усилиями, уважаемый коллега, сможем хотя бы немного (но и это важно) способствовать раннему направлению пациентов для наблюдения у кардиохирурга и своевременной коррекции патологии, приводящей к прогрессирующему развитию такого жизнеопасного в конечном итоге осложнения как легочная гипертензия.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Амбатьелло, Л. Г. Легочная артериальная гипертензия при врожденных пороках сердца. Легочная гипертензия / под ред. И. Е. Чазовой, Т. В. Мартынюк. — М.: Практика, 2015. — С. 425 — 450.
- 1а. Амбатьелло, Л. Г. Уровень некоторых маркеров эндотелиальной дисфункции у больных с дефектом межпредсердной перегородки, оперированных в возрасте старше 25 лет / Л. Г. Амбатьелло, И. Е. Чазова, В. П. Масенко // Кардиология. — 2001. — № 8. — С. 38—42.
2. Богачев-Прокофьев, А. В. Абляция ганглионарных сплетений легочной артерии при хирургическом лечении пороков митрального клапана у пациентов с высокой легочной гипертензией / А. В. Богачев-Прокофьев, С. И. Железнев, А. В. Афанасьев и др. // Патология кровообращения и кардиохирургия. — 2015. — № 19 (4). — С. 19—25.
3. Бокерия, Л. А. Атриовентрикулярный канал. Анатомия и особенности хирургической коррекции / Л. А. Бокерия, С. В. Горбачевский. — М.: НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, 2005. — 87 с.
4. Бокерия, Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия — 2015. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова. — М.: НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева, 2015. — 208 с.
5. Бокерия, Л. А. Особенности клинического течения и динамики легочной гипертензии при дефекте межпредсердной перегородки у больных старше 40 лет, перенесших хирургическую коррекцию / Л. А. Бокерия, С. В. Горбачевский, Ш. И. Марасулов и др. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. — 2008. — Т. 9. — № 2. — С. 94—101.
6. Бокерия, Л. А. Российские клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике венозных тромбоэмболических осложнений (ВТЭО) / Л. А. Бокерия, И. И. Затевахин, А. И. Кириенко // Флебология. — 2015. — № 4, вып. 2.
7. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов (The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine) / под ред. А. Д. Кэмма, Т. Ф. Люшера, П. В. Серруиса — М.: ГЭОТАР-Медиа.
8. Бураковский, В. И. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца / В. И. Бураковский, В. А. Бухарин, Л. Р. Плотникова. — М.: Медицина, 1975.
9. Горбачевский, С. В. Прогнозирование легочной гипертензии после коррекции пороков сердца на основе анализа содержания в крови простаноидов / С. В. Горбачевский, Б. А. Кузнецова, А. И. Горчакова и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 1997. — № 4. — С. 22—25.
10. Горбачевский, С. В. Легочная гипертензия: альтернативные методы диагностики и лечение при врожденных пороках сердца / С. В. Горбачевский // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии под ред. Л. А. Бокерия. — Изд-во НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005. — С. 414—424.

11. Горбачевский, С. В. Алгоритм диагностики сосудистой болезни легких, ассоциированной с врожденными пороками сердца / С. В. Горбачевский, А. А. Шмальц, М. В. Белкина и др. // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. — 2015. — № 16 (53). — С. 12.
12. Горбачевский, С. В. Алгоритм определения показаний к хирургическому лечению врожденных пороков сердца с гипертензионной сосудистой болезнью легких / С. В. Горбачевский, А. А. Шмальц, М. В. Белкина и др. // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. — 2015. — № 16 (53). — С. 12.
13. Горбачевский, С. В. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца / С. В. Горбачевский, А. А. Шмальц // В кн.: Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. — М., 2016. — С. 833–850.
14. Горбачевский, С. В. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца у взрослых. Рекомендации по диагностике и лечению / С. В. Горбачевский, А. А. Шмальц // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 13–20.
15. Гриппи, М. А. Патофизиология легких / М. А. Гриппи. — М.; СПб: БИНОМ, 2000.
16. Данилов, Н. М. Острые фармакологические пробы при легочной гипертензии: оценка эффективности ингаляционного илопроста / Н. М. Данилов, Т. В. Мартынюк, Е. А. Белятко и др. // Consilium Medicum (Кардиология). — 2013. — № 10. — С. 86–90.
17. Джонас, Р. А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца / Р. А. Джонас. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 730 с.
18. Диагностика и лечение легочной гипертензии. Российские рекомендации // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. — 2007. — № 6.
19. Джорджикия, Р. К. Особенности диагностики и хирургического лечения врожденных септальных дефектов у взрослых пациентов с легочной гипертензией / Р. К. Джорджикия, И. И. Вагизов, Г. И. Харитонов и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 22–24.
20. Железнев, С. И. Радиочастотная денервация легочной артерии при хирургической коррекции диспластических пороков митрального клапана с высокой легочной гипертензией / С. И. Железнев, Д. П. Демидов, А. П. Афанасьев и др. // Российский кардиологический журнал. — 2016. — № 11 (139). — С. 70–72.
21. Зиньковский, М. Ф. Врожденные пороки сердца / М. Ф. Зиньковский. — Киев: Книга плюс, 2010.
22. Иванов, Л. Н. Хирургическая и эндоваскулярная профилактика тромбозов легочных артерий при флотирующем флелотромбозе / Л. Н. Иванов, А. П. Медведев, С. В. Немирова и др. // Медицинский альманах. — 2017. — 3 (48). — С. 77–81.
23. Кохан, Е. П. Избранные лекции по ангиологии / Е. П. Кохан, И. К. Заварина. — М., 2000. — 277 с.

- 23а. Караськов, А. М. Тромболитическая терапия тромбоэмболии легочных артерий рекомбинантным активатором плазминогена урокиназного типа Пуrolазой / А. М. Караськов, А. А. Карпенко, А. М. Чернявский и др. // Медицинская технология. — Новосибирск, 2010. — С. 1—16.
24. Как лечить и предотвращать / под ред. А. И. Кириенко, А. М. Чернявского, В. В. Андрияшкина. — М.: МИА, 2015. — С. 15—37.
25. Клиническая ангиология // под ред. академика РАМН А. В. Покровского. — М., 2004. — Т. 2. — 888 с.
26. Ковалев, С. А. Хирургическое лечение тромбоэмболии легочной артерии — 10-летний опыт / С. А. Ковалев, А. В. Булынин, А. А. Булынин // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 52—54.
27. Косоногов, А. Я. Первый опыт выполнения эндоваскулярной денервации легочного ствола у пациента с высокой легочной гипертензией / А. Я. Косоногов, А. В. Никольский, М. В. Майорова и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 41—43.
28. Лазебник, Л. В. Тромбоэмболия легочной артерии: диагностика, лечение и профилактика. Методические рекомендации / Л. В. Лазебник, В. В. Волков, В. В. Котельников. — М., 2004. — 42 с.
29. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. — Изд-во НИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2013. — 763 с.
30. Матюшенко, А. А. Хроническая постэмболическая легочная гипертензия. 50 лекций по хирургии / А. А. Матюшенко. — М.: Медиа Медика, 2003.
- 30а. Медведь, В. И. Высокая легочная гипертензия и беременность / В. И. Медведь, М. Е. Кирильчук, Е. М. Дуда // Артериальная гипертензия. — 2017. — № 1. — С. 51—54.
31. Медведев, В. Н. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у взрослых / В. Н. Медведев, Ш. М. Курмаев, Г. И. Харитонов и др. // Казанский медицинский журнал. — 2001. — № 3 (82). — С. 161—163.
32. Медведев, А. П. Тромбоэмболия легочной артерии: хирургическая профилактика и лечение / А. П. Медведев, Б. А. Королев, Е. Г. Шарабрин и др. // Медицинский альманах. — 2008. — № 2. — С. 125.
33. Медведев, А. П. Открытая эмболектomia в лечении массивной тромбоэмболии легочных артерий / А. П. Медведев, С. В. Немирова, В. В. Пичугин и др. // Медицинский альманах. — 2013. — № 4 (28). — С. 57—60.
34. Медведев, А. П. Современная стратегия диагностики и лечения массивной тромбоэмболии легочных артерий / А. П. Медведев // Неотложная кардиохирургия: актуальные и нерешенные вопросы. — Н. Новгород: Изд-во «Ремедиум Приволжье», 2015. — С. 55—91.
35. Медведев, А. П. Острая посттромбоэмболическая легочная гипертензия: дифференцированный подход к комплексному лечению / А. П. Медведев, Ю. А. Соболев и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 47—51.
36. Медведев, А. П. Острая тромбоэмболия легочных артерий: клиника, диагностика, лечение. Учебное пособие / А. П. Медведев, С. В. Немирова, В. В. Пичугин и др. — Н. Новгород: Изд-во НижГМА, 2013. — 90 с.

37. Джорджикия, Р. К. Результаты хирургического лечения острой ТЭЛА / Р. К. Джорджикия, И. И. Вагизов, М. Н. Мухарямов // Вестник современной клинической медицины. — 2014. — С. 59–62.

39. Медведев, А. П. Тактические особенности и результаты дезоблитерации легочной артерии у больных пожилого и старческого возраста / А. П. Медведев, Р. А. Дерябин, В. А. Чигинев и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 69–72.

40. Национальные рекомендации для взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. — М.: НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. — 2010. — 358 с.

41. Немирова, С. В. Диагностика и лечение воспалительных осложнений тромбоэмболии легочных артерий / С. В. Немирова, Д. В. Сафонов, Д. Л. Фурзиков и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 69–72.

41а. Обследование больного с легочной гипертензией в клинике сердечно-сосудистой хирургии. Методические рекомендации для врачей / под ред. Л. А. Бокерия // НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. — 2008. — 63 с.

42. Плотникова, Л. Р. Проблема легочной гипертензии при врожденных пороках сердца с возросшим легочным кровотоком / Л. Р. Плотникова // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии под ред. Л. А. Бокерия. — Изд-во НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2005. — С. 404–413.

43. Пурсанов, М. Г. Транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование при обструктивной патологии легочных артерий у больных с врожденными пороками сердца: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Пурсанов Манолис Георгиевич: НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. — М., 2002. — 35 с.

44. Пурсанов, М. Г. Баллонная ангиопластика периферических тромбозов ветвей легочной артерии при хронической тромбоэмболической легочной гипертензии (современное состояние вопроса) / М. Г. Пурсанов, В. В. Лосев, И. А. Жебляви // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 62–68.

45. Рекомендации ВНОК по диагностике и лечению легочной гипертензии. Кардиоваскулярная терапия и профилактика. Приложение 2. — 2007. — № 6 (6).

46. Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной гипертензии 2015 // Российский кардиологический журнал. — 2016. — № 5 (133). — С. 5–64.

46а. Рунихина, А. В. Легочная гипертензия и беременность: современное состояние проблемы / А. В. Рунихина, Е. А. Ушкалова, И. М. Новикова и др. // Акушерство и гинекология. — 2013. — № 1. — С. 4–9.

47. Российское трансплантологическое общество. Трансплантация легких. Национальные клинические рекомендации. — М., 2013.

47а. Российские клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике венозных тромбоэмболических осложнений // Флебология. — 2010. — № 4 (1). — 19 с.

48. Савельев, В. С. Массивная тромбоэмболия легочной артерии / В. С. Савельев, Ю. Г. Яблоков, А. И. Кириенко. — М.: Медицина, 1990.

49. Савельев, В. С. Флебология: руководство для врачей / В. С. Савельев. — М.: Медицина, 2001. — С. 664.
50. Сердечно-сосудистая хирургия. Учебное пособие / под ред. Л. А. Бокерия, Э. М. Идова. — Екатеринбург: Изд-во УГМУ, 2015. — С. 282—287.
51. Стражнов, И. В. Массивная тромбоэмболия легочной артерии: диагностическая и лечебная тактика в условиях первичного сосудистого отделения / И. В. Стражнов, А. И. Стражнов // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 55—57.
52. Тихонов, К. Б. Функциональная рентгеноанатомия сердца / К. Б. Тихонов. — М.: Медицина, 1990.
- 52а. Тромболитическая терапия тромбоэмболии легочных артерий рекомбинантным активатором плазминогена урокиназного типа Пуrolазой. — Новосибирск: Медицинская технология, 2010. — С. 1—16.
53. Трофимов, Н. А. Способ хирургического лечения вторичной легочной гипертензии у пациентов с хирургической коррекцией патологии митрального клапана / Н. А. Трофимов, А. П. Медведев, А. Г. Драгунов и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 33—37.
54. Трофимов, Н. А. Денервация легочного ствола и устьев легочных артерий у пациентов с хирургической коррекцией патологии митрального клапана на фоне высокой легочной гипертензии / Н. А. Трофимов, А. П. Медведев, А. Г. Драгунов и др. // Альманах клинической медицины. — 2017. — № 45 (3). — С. 192—199.
55. Функциональная диагностика сердечно-сосудистых заболеваний / под ред. Ю. Н. Беленкова, С. К. Тернового. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007.
- 55а. Фокин, А. А. Хирургическая профилактика и лечение тромбоэмболии легочных артерий / А. А. Фокин, В. П. Приходько, А. П. Медведев. — Челябинск, 2010. — 297 с.
56. Хирургические болезни / под ред. Савельева В. С. — М., 2005. — 400 с.
57. Хирургические болезни / под ред. Черноусова А. Ф. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. — 664 с.
58. Чазова, И. Е. Легочная гипертензия в России: первые результаты национального регистра / И. Е. Чазова, О. А. Архипова, З. С. Валиева // Терапевтический архив. — 2014. — № 9. — С. 56—64.
59. Чазова, И. Е. Актуальные вопросы хронической тромбоэмболической легочной гипертензии: мнение экспертов / И. Е. Чазова, А. М. Чернявский, Т. В. Мартынюк // Кардиологический вестник. — 2015. — № 1. — С. 78—79.
60. Чазова, И. Е. Легочная гипертензия / И. Е. Чазова, Т. В. Мартынюк. — М.: ПРАКТИКА, 2015. — 926 с.
61. Чернявский, А. М. Первый опыт хирургического лечения хронической тромбоэмболии легочной артерии / А. М. Чернявский, С. А. Альсов, Е. М. Аляпкина // Дальневосточный медицинский журнал. — 2007. — № 2. — С. 63—65.
- 61а. Чернявский, А. М. Хроническая постэмболическая легочная гипертензия / А. М. Чернявский, С. П. Мироненко, С. А. Альсов и др. // Патология

кровообращения и кардиохирургия. — 2008. — № 2. — С. 7—79.

62. Чернявский, А. М. Изменение гемодинамических показателей малого круга кровообращения у пациентов с хронической тромбоэмболической легочной гипертензией после операции тромбэндартерэктомии из ветвей легочной артерии / А. М. Чернявский, Е. М. Аляпкина, М. А. Чернявский // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. — 2013. — № 1. — С. 76—80.

63. Чернявский, А. М. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия: сложные аспекты диагностики и лечения / А. М. Чернявский, Н. В. Новикова, А. Г. Едемский и др. // Медицинский алфавит. — 2015. — № 10 (2). — С. 5—9.

64. Чистяков, И. С. Оценка эффективности одноэтапной и двухэтапной коррекции полной формы атриовентрикулярной коммуникации, осложненной легочной гипертензией / И. С. Чистяков, Ю. А. Соболев, В. Е. Орлов и др. // Медицинский альманах. — 2017. — № 3 (48). — С. 25—28.

65. Шарыкин, А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А. С. Шарыкин. — М.: БИНОМ, 2009. — 394 с.

65а. Яковлева, М. В. Рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии: клинико-инструментальная диагностика, течение, рентгенэндоваскулярная профилактика: автореф. дис. ... к.м.н. / Яковлева Марина Валентиновна. — М., 2005. — 133 с.

66. Batista, R. J. Successful reversal of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex / R. J. Batista, J. L. Santos, N. Takeshita et al. // Arq Bras Cardiol. — 1997. — Vol. 68. — P. 279—280.

67. Barnett, C. F. Pulmonary hypertension associated with left — sided heart disease / C. F. Barnett, T. De Marco // Heart Fail Clin. — 2012. — Vol. 8. — P. 447—459.

68. Baumgartner, H. ESC guideline for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N. De Groot // Eur Heart J. — 2010. — Vol. 31. — P. 2915—2957.

69. Becattini, C. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after a first episode of pulmonary embolism / C. Becattini, G. Agnelli, R. Pesavento et al. // Chest. — 2006. — Vol. 130. — P. 172—175.

70. Bonderman, D. Risk factors for chronic thromboembolic pulmonary hypertension / D. Bonderman, P. L. Turecek, J. Jakowitsch et al. // Eur Respir J. — 2009. — Vol. 33. P. 325—331.

71. Broberg, C. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome in associated with ventricular dysfunction, neurohormonal activation, and poorer exercise capacity / C. Broberg, M. Ujita, B. Bouzas et al. // Circulation. — 2004. — P. 497.

72. Chen, S. L. Hemodynamic, functional, and clinical responses to pulmonary artery denervation in patients with pulmonary arterial hypertension of different causes: phase II results from the Pulmonary Artery Denervation — 1 study / S. L. Chen, H. Zhang, D. J. Xie et al. // Circ Cardiovasc Interv. — 2015. — 8: e0022837.

73. Choudnary, S. K. A simple technique of unidirectional valved patch for closure of septal defects / S. K. Choudnary, S. Talwar, B. Airan // *J Thorac Cardiovasc Surg.* — 2007. — Vol. 134. — P. 1357–1358.
74. Condliffe, R. Prognostic and aetiological factors in chronic thromboembolic pulmonary hypertension / R. Condliffe, D. G. Kiely, J. S. Gibbs et al. // *Eur Respir J.* — 2009. — Vol. 33 (2). P. 332–338.
75. Dartavelle, P. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension / P. Dartavelle, M. Fadel, S. Mussot et al. // *Eur Respir J.* — 2004. — Vol. 23/ — P. 637–648.
76. Dimopoulos, K. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome advanced therapy for receiving pulmonary arterial hypertension / K. Dimopoulos, R. Inusuka, S. Goletto et al. // *Circulation.* — 2010. — Vol. 121. — P. 20–25.
77. Dimopoulos, K. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action / K. Dimopoulos, S. J. Wort, M. A. Gatzoulis // *Eur Heart J.* — 2014. — Vol. 35 (11). P. 691–700.
78. Dupuis, J. Endothelin receptor antagonists in pulmonary arterial hypertension / J. Dupuis, M. M. Hoeper // *Eur Respir J.* — 2008. — Vol. 31. — P. 407–415.
79. Engelfriet, P. M. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euroheart survey on adult congenital heart disease / P. M. Engelfriet, M. G. Duffels, T. Moller et al. // *Heart.* — 2007. — Vol. 93. — P. 682–687.
80. Feinstein, J. A. Balloon pulmonary angioplasty for treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension / J. A. Feinstein, S. Z. Goldhaber, J. E. Lock et al. // *Circulation.* — 2001. — Vol. 103. — P. 10–13.
81. Galie, N. Management of with pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic — to — pulmonary shunts and Eisenmenger syndrome / N. Galie, A. Manes, M. Palazzini et al. // *Drugs.* — 2008. — Vol. 68. — P. 1049–1066.
82. Galie, N. Committee for Practice Guidelines. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology and the European Respiratory Society, endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation / Galie N., M. M. Hoeper, M. Humbert // *Eur Heart J.* — 2009. — Vol. 30. P. 2493–2537.
- 82a. Galie, N. 2015. ESC/ERS Guideline for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) Cardiology and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPS) international Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT) / N. Galie, M. Humbert, J. L. Vachiery et al. // *Eur Heart J.* — 2016. — Vol. 37 (1).
83. Ghofrani, H. A. PATENT — 1 Study Group. Riociguat for the treatment of pulmonary arterial hypertension / H. A. Ghofrani, N. Galie, F. Grimminger et al. // *N Engl J Med.* — 2013. — Vol. 369. — P. 330–340.

84. Ghofrani, H. A. Chest — 1 Study Group. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension / H. A. Ghofrani, A. M. D Armini, F. Grimminger et al. // *N Engl J Med.* — 2013. — Vol. 369. — P. 319–329.

85. Goerler, H. Heart — lung and lung transplantation in grown — up congenital heart disease: long — term single centre experience / H. Goerler, A. Simon, B. Gohrbandt et al. // *Eur J Cardiothorac Surg.* — 2007. — Vol. 32. — P. 926–931.

86. Grunig, E. Non — invasive diagnosis of pulmonary hypertension: ESC/ ERS Guidelines with updated commentary of the Cologne consensus conference 2011 / E. Grunig, A. Barner, M. Bell et al. // *Intern J Cardiol.* — 2011. — Vol. 154 (Suppl). — P. 3–12.

87. Guazzi, M. Pulmonary hypertension due to left heart disease / M. Guazzi, B. A. Borlaug // *Circulation.* — 2012. — Vol. 126. — P. 975–990.

88. Hegewald, V. J. Pulmonary hypertension: clinical manifestations, classification and diagnosis / V. J. Hegewald, B. Markewitz, C. G. Elliott // *Int j Clin Pract.* — 2007. — Vol. 61 (Suppl 156). P. 5–14.

89. Hoeper, M. M. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension / M. M. Hoeper, E. Mayer, G. Simonneau et al. // *Circulation.* — 2006. — Vol. 113. — P. 2011–2020.

90. Hoeper, M. M. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension / M. M. Hoeper, H. J. Bogaard, R. Condliffe et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2013. — Vol. 25 (Suppl). — P. 42–50.

91. Iversen, K. Combination therapy with bosentan and sildenafil in Eisenmenger syndrome: a randomized, placebo — controlled, double — blinded trial / K. Iversen, A. S. Jensen, T. V. Jensen et al. // *Eur Heart J.* — 2010. — Vol. 31. P. 1124–1131.

92. Jamieson, S. W. Pulmonary endarterectomy: experience and lessons learned in 1500 cases / S. W. Jamieson, D. P. Kapelanski, N. Sakakibara et al. // *Ann Thorac Surg.* — 2003. — Vol. 76. — P. 1457–1462.

93. Kataoka, M. Percutaneous transluminal pulmonary angioplasty for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension / M. Kataoka, T. Inami, K. Hayashida et al. // *Circ Cardiovasc Interv.* — 2012. — Vol. 5. — P. 756–762.

94. Kawakami, H. Inhaled nitric oxide in pediatric cardiac surgery / H. Kawakami, F. Ichinose // *Int Anesthesiol Clin.* — 2004. — Vol. 42. — P. 93–100.

95. Kim, N. H. Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension / N. H. Kim, M. Delcroix, D. P. Jenkins et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2013. — Vol. 62 (Suppl). — P. 92–99.

96. Kreitner, K. F. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension — assessment by magnetic resonance imaging / K. F. Kreitner, R. P. Kunz, S. Ley et al. // *Eur J Radiol.* — 2007. — Vol. 17. — P. 11–21.

97. Lang, I. M. Update on chronic thromboembolic pulmonary hypertension / I. M. Lang, M. Madani // *Circulation.* — 2014. — Vol. 130. — P. 508–518.

98. The Task Force for the Diagnosis and Management of Acute Pulmonary Embolism of the European Society of Cardiology (ESC) // *European Heart Journal Advance Access published.* — 2014. — 17 p.

99. Macchiarini, P. Pulmonary endarterectomy for chronic thromboembolic pulmonary hypertension: is deep hypothermia required? / P. Macchiarini, H. Kamiya, C. Hagl et al. // *Eur J Cardiovasc Surg.* — 2006. — Vol. 30. — P. 237–241.
100. Magne, J. Exercise pulmonary hypertension in asymptomatic degenerative mitral regurgitation / J. Magne, P. Lancellotti, L. A. Pierard // *Circulation.* — 2010. — Vol. 122. — P. 33–41.
101. Manes, A. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups / A. Manes, M. Palazzini, E. Leci et al. // *Eur Heart J.* — 2014. — Vol. 35 (11). — P. 716–724.
102. Matsuda, H. Long — term recovery of exercise ability after pulmonary endarterectomy for chronic thromboembolic pulmonary hypertension / H. Matsuda, H. Ogino, K. Minatoya et al. // *Ann Thorac Surg.* — 2006. — Vol. 82. — P. 1338–1343.
103. McLaughlin, V. V. Pulmonary arterial hypertension / V. V. McLaughlin, M. D. McGoon // *Circulation.* — 2006. — Vol. 114. — P. 1417–1431.
104. McLaughlin, V. V. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Document and the American Heart Association. Developed in Collaboration With the American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., and the Pulmonary Hypertension Association / V. V. McLaughlin, S. L. Aronson, D. B. Badesch // *J Am Coll Cardiol.* — 2009. — Vol. 53. — P. 1573–1619.
105. McGoon, M. D. REVEAL: contemporary US pulmonary arterial hypertension registry / M. D. McGoon, D. P. Miller // *Eur Respir Rev.* — 2012. — Vol. 21. — P. 8–18.
106. Mikus, P. M. Pulmonary endarterectomy: an alternative to circulatory arrest and deep hypothermia: mid-term results / P. M. Mikus, E. Mikus, S. Martin-Suarez et al. // *Eur J Cardiovasc Surg.* — 2008. — Vol. 34. — P. 159–163.
107. Mizoguchi, H. Refined balloon pulmonary angioplasty for inoperable patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension / H. Mizoguchi, A. Oga-
wa, M. Munemasa et al. // *Circ Cardiovasc Interv.* — 2012. — Vol. 5. — P. 748–755.
108. Naeijie, R. The transpulmonary pressure gradient for the diagnosis of pulmonary vascular disease / R. Naeijie, J. L. Vachiery, P. Yerly et al. // *Eur Respir J.* — 2013. — Vol. 41. — P. 217–223.
109. Oudiz, R. J. Pulmonary hypertension associated with left — sided heart disease / R. J. Oudiz // *Clin Chest med.* — 2007. — Vol. 28. — P. 233–241.
110. Peacock, A. J. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension / A. J. Peacock, N. F. Murphy, J. J. V. McMurray et al. // *Eur Respir J.* — 2007. — Vol. 30. — P. 104–109.
111. Pengo, V. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after pulmonary embolism / V. Pengo, A. W. Lensing, M. N. Prins et al. // *N Engl J Med.* — 2004. — Vol. 350. — P. 2257–2264.
112. Reichelt, A. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: evaluation with 64 — detector row CT versus digital subtraction angiography /

A. Reichelt, M. M. Hoeper, M. Galanski // *Eur J Radiol.* — 2009. — Vol. 71. — P. 49–54.

113. Rubin, L. J. SUPER — 2 Study Group. Long — term treatment with sildenafil citrate in pulmonary arterial hypertension: the SUPER — 2 study / L. J. Rubin, D. B. Badesch, T. R. Fleming et al. // *Chest.* — 2011. — Vol. 140. — P. 1274–1283.

114. Silversides, C. K. Pulmonary thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome / C. K. Silversides, J. T. Granton, E. Konen et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2003. — Vol. 42. — P. 1982–1987.

115. Simonneau, G. Updated clinical classification of pulmonary hypertension / G. Simonneau, I. Robbins, V. Bighetti et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2009. — Vol. 54. — P. 43–54.

116. Sitbon, O. The changing picture of patients with pulmonary arterial hypertension in France / O. Sitbon, A. Yaici, V. Cortin et al. // *Eur Heart J.* — 2011. — Vol. 32 (Suppl 1). — P. 675–676.

117. Sreeram, N. Eisenmenger syndrome: towards identifying the risk factors for death / N. Sreeram // *Eur Heart J.* — 2006. — Vol. 27. — P. 1644–1645.

118. Talwar, S. Unidirectional valve patch for closure of septal defects in patients with severe pulmonary hypertension / S. Talwar, S. K. Choudhary, B. Airan et al. // *Ann Pediatr Cardiol* — 2018. — Vol. 1. — P. 114–119.

119. Thomson, B. Pulmonary endarterectomy is possible and effective without the use of complete circulatory arrest — the UK experience in over 150 patients / B. Thomson, S. S. Tsui, J. Dunning et al. // *Eur J Cardiovasc Surg.* — 2008. — Vol. 34. — P. 157–159.

120. Tolle, J. J. Exercise — induced pulmonary arterial hypertension / J. J. Tolle, A. B. Waxman, T. L. Van Horn et al. // *Circulation.* — 2008. — Vol. 118. — P. 2183–2189.

121. Torbicki, A. Cardiac magnetic resonance in pulmonary arterial hypertension: a step in the right direction / A. Torbicki // *Eur Heart J.* — 2007. — Vol. 28. — P. 1187–1189.

122. Tscholl, D. Pulmonary thromboendarterectomy — risk factors for early survival and hemodynamic improvement / D. Tscholl, F. Langer, O. Wendler et al. // *Eur J Cardiovasc Surg.* — 2001. — Vol. 19. — P. 771–776.

123. Trachte, A. L. Oral sildenafil reduces pulmonary cardiac hypertension after cardiac surgery / A. L. Trachte, E. B. Lobato, F. Urdaneta et al. // *Ann Thorac Surg.* — 2005. — Vol. 79. — P. 194–197.

124. Tudor, R. M. Relevant issues in the pathology and pathobiology of pulmonary hypertension / R. M. Tudor, S. L. Archer, P. Dorfmueller et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2013. — Vol. 62 (Suppl D). — P. 4–12.

125. Vachiery, J. L. Pulmonary Hypertension Due to Left heart Diseases / J. L. Vachiery, Y. Adir, J. A. Barbera et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2013. — Vol. 62. — P. 100–108.

126. Vahanian, A. Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Guidelines on the management of valvular heart disease: The Task Force on the

Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology / A. Vahanian, H. Baumgartner, J. Bax et al. // *Eur Heart J.* — 2007. — Vol. 28. — P. 230–268.

127. Zhou, Q. Unidirectional valve patch for repair of cardiac septal defects with pulmonary hypertension / Q. Zhou, Y. Lai, H. Wei et al. // *Ann Thorac Surg.* — 1995. — Vol. 60. P. 1245–1248.

128. Zuckerman, W. A. Ambrisentan for pulmonary arterial hypertension due to congenital heart disease / W. A. Zuckerman, D. Leaderer, C. A. Rowan et al. // *J Am Coll Cardiol.* — 2011. — Vol. 107. — P. 1381–1385.

129. Wray, C. J. Evaluation of patients for pulmonary endarterectomy / C. J. Wray, W. R. Auger // *J Thorac Cardiovasc Surg.* — 2006. — Vol. 18. — P. 223–229.

130. Galie, N. Bosentan therapy in with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study / N. Galie, M. Beghetti, M. A. Gatzoulis // *Circulation.* — 2006. — Vol. 114. — P. 48–54.

131. Galie, N. Treatment of patients with mildly symptomatic pulmonary arterial hypertension with bosentan (EARLY study); a double-blind, randomized, controlled trial / N. Galie, L. J. Rubin, M. Hoeper et al. // *Lancet.* — 2008. — Vol. 371. — P. 2093–2100.

132. Ammannaya, G. K. K. Effect of prosthesis patient mismatch in mitral position on pulmonary hypertension / G. K. K. Ammannaya, P. Mishra, J. V. Khandekar et al. // *Eur J of Cardio — Thoracic Surgery* 52. — 2017. — Vol. 52. — P. 1168–1174.

133. Fang, J. C. World Health Organization Pulmonary Hypertension Group 2: pulmonary hypertension due to left heart disease in the adult — a summary statement from the Pulmonary Hypertension Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation / J. C. Fang, T. DeMarco, M. M. Givertz et al. // *J Heart Lung Transplant.* — 2012. — Vol. 31. — P. 913–933.

134. Bedard, E. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? / E. Bedard, K. Dimopoulos, M. A. Gatzoulis // *Eur. Heart J.* — 2009. — Vol. 30. — P. 256–265.

135. Hsu, C. Y. The management of pregnancy and pregnancy-related medical conditions in pulmonary arterial hypertension patients / C. Y. Hsu, M. Gombert-Maistand, B. A. Glassner et al. // *Int. J. Clin. Pract. Suppl.* — 2011. — Vol. 175. — P. 6–14.

136. Olsson, K. M. Birth control and pregnancy management in pulmonary hypertension. *Semin Respir. Crit* / K. M. Olsson, X. Jais // *Care Med.* — 2013. — Vol. 34. — P. 681–688.

137. Terek, D. Pulmonary arterial hypertension and pregnancy / D. Terek, M. Kayikcioglu, H. Kultursay et al. // *J. Res. Med. Sci.* — 2013. — Vol. 18. — P. 73–76.

138. Homnes, A. R. Statement on pregnancy in pulmonary hypertension from the Pulmonary Vascular Research Institute / A. R. Homnes, D. G. Kiely, B. A. Cockrill // *Rulm. Circ.* — 2015. — Vol. 5. — P. 435–465.

139. Aggarwal, N. Retrospective analysis of outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: single-centre experience from North India / N. Aggarwal, V. Suri, H. Kaur et al. // *Aust. N. Z. J. Obstet. Gynaecol.* — 2009. — Vol. 49 (4). — P. 376–381.
140. Boutet, K. Therapeutic advances in pulmonary arterial hypertension / K. Boutet, D. Montani, X. Jans et al. // *Ther. Adv. Respir. Dis.* — 2008. — Vol. 2 (4). — P. 2–265.
141. Drenthen, W. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review / W. Drenthen, P. G. Pieper, J. W. Roos-Hesselink et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2007. — Vol. 49 (24). — P. 2303–2311.
142. Drenthen, W. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review / W. Drenthen, P. G. Pieper, J. W. Roos-Hesselink et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2007. — Vol. 49 (24). — P. 2303–2311.
143. Kiely, D. G. Improved survival in pregnancy and pulmonary hypertension using a multiprofessional approach / D. G. Kiely, R. Condliffe, V. Webster // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* — 2010. — Vol. 117. — P. 565–574.
144. Madden, B. P. Pulmonary hypertension and pregnancy / B. P. Madden // *Int. J. Obstet. Anesth.* — 2009. — Vol. 18. — P. 156–164.
145. Pieper, P. G. Pregnancy in women with pulmonary hypertension / P. G. Pieper, E. S. Hoendermis // *Neth. Heart J.* — 2011. — Vol. 19 (12). — P. 504–508.
146. Shapiro, S. Sex differences in the diagnosis, treatment, and outcome of patients with pulmonary arterial hypertension enrolled in the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management / S. Shapiro, G. L. Traiger, M. Turner et al. // *Chest.* — 2012. — Vol. 141 (2). — P. 363–373.
147. Thenappan, T. A USA-based registry for pulmonary arterial hypertension: 1982–2006 / T. Thenappan, S. J. Shah, S. Rich et al. // *Eur. Respir. J.* — 2007. — Vol. 30 (6). — P. 1103–1110.
148. Warnes, C. A. Pregnancy and pulmonary hypertension / C. A. Warnes // *Int. J. Cardiol.* — 2004. — Vol. 97. — P. 11–13.
149. Weiss, B. P. Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996 / B. P. Weiss, L. Zemp, B. Seifert // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 1998. — Vol. 31. — P. 1650–1657.
150. Duarte, A. G. Management of pulmonary arterial hypertension during pregnancy: a retrospective, multicenter experience / A. G. Duarte, S. Thomas, Z. Safdar et al. // *Chest.* — 2013. — Vol. 143. — P. 1330–1336.
151. Galie, N. Updates in Pulmonary Hypertension Proceedings of the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension / N. Galie, G. J. Simonneau // *Am Coll Cardiol.* — 2013. — Vol. 62 (25). — Suppl. D.

Научное издание

Эдуард Михайлович Идов

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ В КАРДИОХИРУРГИИ

ISBN 978-5-89895-855-8

**Автор приносит искреннюю благодарность компании
«Б. Браун Медикал» за сотрудничество и финансовую поддержку
в издании монографии**

Редактор Е. Бортникова

Корректор Л. Моисеева

Дизайн, верстка И. Дзигунова

Издательство УГМУ

г.Екатеринбург, ул. Репина,3, каб. 310

Тел. (343) 214–85–65

E-mail: pressa@usma.ru

Подписано в печать 08.05.2018. Формат 60×84/16
Бумага офсетная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 6.25

Тираж 100 экз. Заказ № 12

Отпечатано в типографии «Юника»

620014, г. Екатеринбург, ул. Московская, д. 29

8 (343) 371-16-12

yunika2@mail.ru; <http://printbook.su>

OPTILENE®

Новое поколение
шовного материала
для сердечно-
сосудистой
хирургии

OPTILENE® — нерассасывающаяся
синтетическая монофиламентная
нить на основе полипропилена
и полиэтилена.

Для лучшей визуализации
во время работы нить **OPTILENE®**
окрашена в синий цвет.



ОСНОВНЫЕ ПОКАЗАНИЯ

- | Аортокоронарное шунтирование (CABG)
- | Маммарокоронарное шунтирование
- | Вальвулопластика
- | Другие сосудистые анастомозы

**ВЫСОКОТЕХНОЛОГИЧНАЯ ОБРАБОТКА
ПОВЕРХНОСТИ ИГЛЫ** существенно
облегчает прохождение сквозь ткани

- | **HR**-иглы с колющим кончиком: атравматическое прохождение сквозь ткани
- | **HRC**-иглы с коротким режущим кончиком: отличная пенетрация кальцинированных тканей без риска их повреждения

B. Braun Melsungen AG | ООО «Б. Браун Медикал»

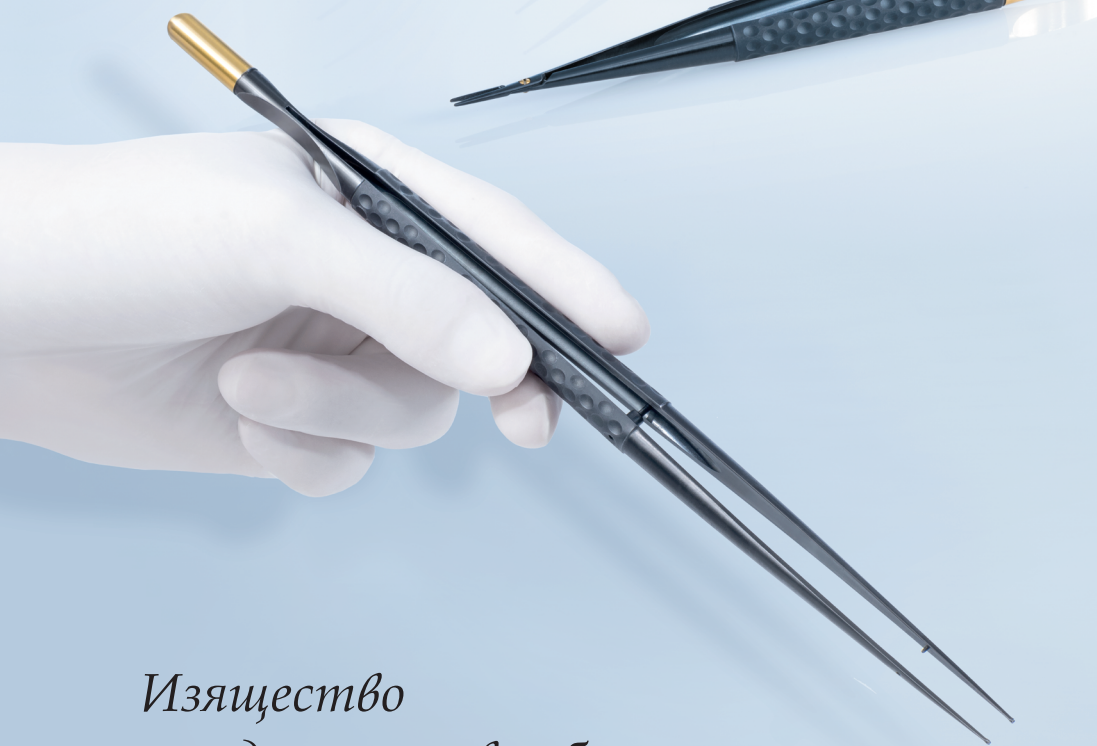
196128, Санкт-Петербург, а/я 34, e-mail: office.spb.ru@bbraun.com,
Тел.: +7 (812) 320-40-04, факс: +7 (812) 320-50-71

117246, Москва, Научный проезд, д. 17, оф. 10-30, тел.: +7 (495) 777-12-72

B | BRAUN
SHARING EXPERTISE

Noir® Suprême

микроинструменты



*Изящество
и надежность в работе.
Всё в ваших руках...*

B. Braun Melsungen AG | ООО «Б. Браун Медикал»

196128, Санкт-Петербург, а/я 34, e-mail: office.spb.ru@bbraun.com,
Тел.: +7 (812) 320-40-04, факс: +7 (812) 320-50-71

117246, Москва, Научный проезд, д. 17, оф. 10-30, тел.: +7 (495) 777-12-72

B|BRAUN
SHARING EXPERTISE